

ДЦП в вопросах и ответах:

Книга для родителей и специалистов

О.А. Клочкова
А.Л. Куренков
В.М. Кенис
Н.Л. Столярова
Д.В. Иванченко

ДЦП в вопросах и ответах: книга для родителей и специалистов

МОСКВА 2023

УДК 616-009.12
ББК 56.12-3
С29

Клочкова Ольга Андреевна
Куренков Алексей Львович
Кенис Владимир Маркович
Столярова Надежда Леонидовна
Иванченко Дарья Владимировна

Клочкова О.А., Куренков А.Л., Кенис В.М., Столярова Н.Л., Иванченко Д.В.

С29 ДЦП в вопросах и ответах: книга для родителей и специалистов. — Москва: БФ «Весна», 2023, ил. — (Церебральный паралич)

ISBN 978-5-6050223-0-5

Данная книга — помощь и ответ на многие вопросы, возникающие у семей и специалистов, которые впервые столкнулись с диагнозом детский церебральный паралич, ДЦП. О том, почему и как возникает ДЦП, как ставится диагноз, какие могут быть медицинские риски и сопутствующие проблемы, как их предотвратить или правильно выбрать метод помощи, рассказывают врачи-неврологи, педиатры, ортопед и логопед-дефектолог. Современные данные о ДЦП и реабилитации представлены в доступной и понятной форме ответов на частые вопросы пациентов. Книга поможет разобраться в различных аспектах диагноза, лучше понимать рекомендации специалистов и планировать свои действия, не упуская драгоценное время.

УДК 616-009.12
ББК 56.12-3

Содержание

Посвящаем эту книгу людям с церебральным параличом и их семьям, задающим свои непростые вопросы, и коллегам-специалистам, ищущим ответы и решения

ВВЕДЕНИЕ

К диагнозу ДЦП никто не готов заранее, как и ко многим вопросам, которые возникают у всех семей, впервые столкнувшихся с подобной аббревиатурой. Если вы держите в руках эту книгу, вероятно, вы по той или иной причине знакомы с этой темой: или как человек с ДЦП, или как его родственник, или как специалист. Возможно, вы уже задавали свои вопросы врачам, реабилитологам или читали специализированную литературу, но не нашли всех необходимых ответов. Нам как специалистам, немалую часть своей профессиональной жизни посвятившим помощи людям с церебральным параличом, регулярно приходится встречать семьи, находящиеся в растерянности от отсутствия или, напротив, обилия разнородной информации на эту тему. Многие из них спустя несколько лет скажут: «Почему нам никто об этом не сказал с самого начала?» и «Если бы мы это знали сразу…» Действительно, раз за разом отвечая на похожие вопросы своих пациентов или читая лекции коллегам, мы хотели порекомендовать им какой-то понятный и доступный источник информации, книгу или сайт, где можно было бы найти последовательную и понятную информацию о ДЦП. Но единого ресурса, отвечавшего на большинство

вопросов, мы так и не нашли. Поэтому появилась и постепенно воплотилась в жизнь идея этой книги.

Она начиналась с коротких заметок и ответов на вопросы в блогах, лекций для родителей, семинаров и вебинаров авторов и постепенно приобретала все более материальные очертания. Когда пришло время переложить наши знания и мысли на бумагу, мы выбрали формат вопросов и ответов — именно таким образом чаще всего и происходит наше общение с родителями и коллегами. Такой формат удобен тем, что можно быстро найти необходимую информацию, а ссылки на другие вопросы помогают углубиться в выбранную тему.

Авторы — неврологи, педиатры, ортопед и логопед-дефектолог — руководствуясь последними данными из международной и научно обоснованной практики помощи детям с ДЦП, подбирали наиболее частые вопросы в своих областях и отвечали на них. На наиболее значимые источники мы давали ссылки, но в целом старались выдерживать стиль подачи информации, понятный и доступный пациентам и их семьям, а также коллегам, начинающим свой профессиональный путь в этой области.

Мы разделили все вопросы на блоки, посвященные общим представлениям о ДЦП, его диагностике, разным аспектам здоровья ребенка с церебральным параличом и методам помощи. В конце книги приведены дополнительные ссылки на полезные ресурсы и программы. Отвечая на вопросы, мы старались освещать, в первую очередь, практические аспекты, не углубляясь в сложные механизмы и теории, и надеемся, что

наша книга окажется полезной как раз с практической точки зрения.

В процессе подготовки книги мы встретили большую поддержку неравнодушных людей и фондов. Без их помощи этот проект еще долго ждал бы своей реализации. Поэтому хотим поблагодарить в первую очередь благотворительный фонд «Весна» и лично Наталью Валентиновну Семину за помощь в подготовке и публикации этой книги и ее дальнейшем распространении, Фонд президентских грантов за то, что среди множества заявок он поддержал и профинансировал наш проект. Мы выражаем благодарность нашему коллеге — травматологу-ортопеду Дмитрию Игоревичу Охапкину — за консультативную поддержку при написании раздела об ортезировании и предоставленные иллюстрации. Благодарим наши семьи и близких людей за поддержку, понимание и терпение. И, конечно, наших пациентов — и самых маленьких, и тех, кто уже вырос и мог сам комментировать и давать советы по книге, — а также их родных.

Одна из главных задач этой книги — быть доступной и понятной для максимального количества людей, столкнувшихся с темой ДЦП. Именно поэтому мы сразу решили, что книга будет распространяться в электронном виде свободно и бесплатно. Если книга оказалась для вас полезной, расскажите о ней тем, кому она тоже сможет помочь. И, конечно, 136 вопросов про ДЦП — это не так много, это только начало. Мы надеемся, что проект будет жить дальше и совершенствоваться. Будут новые вопросы — и мы будем вместе искать ответы на них.

Авторы

О ДЦП

1. Что такое ДЦП?



ДЦП — детский церебральный паралич — не одно заболевание и даже не болезнь в привычном смысле этого слова, так как просто взять и «заболеть» ДЦП нельзя. Это общее название для различных нарушений двигательного развития ребенка, возникающих из-за очень раннего повреждения головного мозга и влияющих на всю последующую

жизнь человека. Даже термин «детский» не совсем корректен, поскольку повреждение нервной системы не проходит с возрастом, можно лишь в той или иной степени компенсировать его последствия. Поэтому в большинстве стран мира его называют просто «церебральный паралич».

При ДЦП повреждение головного мозга происходит на самых ранних этапах его развития: внутриутробном, в процессе родов или сразу после родов— и может влиять не только на двигательный, но и на другие аспекты развития ребенка. В связи с этим нередко даже у специалистов возникали и возникают разногласия, что относить к ДЦП, какие признаки и симптомы обязательны для постановки диагноза, а какие нет, когда правомерно ставить диагноз. Об этих и других вопросах мы поговорим дальше, а сейчас, в качестве точки отсчета для дальнейших объяснений, давайте посмотрим, как выглядит современное международное определение ДЦП:

«ДЦП — группа стабильных нарушений развития моторики и поддержания позы, которые приводят к ограничению функциональной активности и двигательным нарушениям, обусловленным непрогрессирующим повреждением и/или аномалией развивающегося головного мозга у плода или новорожденного ребенка. При ДЦП двигательная патология часто сочетается с нарушениями чувствительности и перцепции, когнитивными и коммуникативными дисфункциями, нарушениями речи и развития, симптоматической эпилепсией»(Bax M., 2005; Rosenbaum P., 2007).

Это научная формулировка. Давайте выделим в ней основные идеи.

- **ДЦП — это не одно заболевание**, а общее название разных состояний. Проявления ДЦП могут быть разными: от очень тяжелых, затрагивающих жизненно важные функции организма, до легких, заметных только родным ребенка или специалистам. Так что сам по себе диагноз говорит не так много.
- **ДЦП — это, в первую очередь, двигательные проблемы**: задержка моторного развития ребенка, нарушение контроля за положением тела и точностью движений. Часто есть сопутствующие проблемы (с речью, зрением, эпилепсия и т.д.), но они дополняют двигательные. Если ребенок отстает только в речи или интеллектуальном развитии, а движения и координация значимо не страдают — это не ДЦП, даже если причина — проблемы во время беременности или родов.
- **Причина ДЦП — все варианты негативных воздействий, проблем и аномалий развития, повредивших головной мозг ребенка внутриутробно, во время или сразу после родов**. Важны не столько причина повреждения, сколько результат и срок — мозг пострадал во время своей закладки и самого раннего развития. Это сказывается на дальнейших этапах развития всех функций организма.
- **Повреждения нервной системы при ДЦП не**

прогрессируют. Повреждение мозга у ребенка с ДЦП можно сравнить с травмой, например, переломом. Кость так или иначе заживет. Она может неправильно срастись, болеть, мешать ходить, но сам перелом не будет увеличиваться и прогрессировать. Так и с ДЦП: повреждение мозга нарушает естественное развитие ребенка, вызывает много сопутствующих проблем, но, случившись однажды, оно не будет увеличиваться. Но и полностью никогда не исчезнет. Если состояние необъяснимо ухудшается, ребенок теряет уже освоенные навыки без других видимых причин (эпилепсии, ортопедических деформаций) — это не ДЦП. Важно вовремя исключить другие заболевания, которые могут маскироваться под церебральный паралич.

2. От чего бывает ДЦП?

ДЦП известен с самых древних времен, и люди всегда пытались найти или придумать его причины. Попытки научного объяснения изначально соседствовали с суевериями и мифами. Гиппократ одним из первых описал взаимосвязь преждевременных родов, инфекций и неблагоприятных воздействий на беременную с повреждением мозга плода и рождением детей с «внутриутробной болезнью». В Средневековье господствовали предрассудки, подозрения «сглаза», «порчи» и «дьявольских происков» в рождении детей-калек и соответствующее отношение к самим больным и их родителям. Лишь к началу XIX века врачи вернулись к этой теме

и появились полноценные доказательства того, что основная причина ДЦП — недоношенность и осложнения в родах (травма, асфиксия — удушье). Позже Зигмундом Фрейдом было высказано еще более смелое и прогрессивное предположение о том, что ДЦП — это не просто асфиксия и травма в родах, а следствие самых разнообразных проблем еще на этапе внутриутробной жизни ребенка и развития его мозга. Он подразделил причины ДЦП на «материнские и врожденные», «приобретенные в родах» и «послеродовые». При этом абсолютное разделение врожденных и приобретенных причин ДЦП Фрейд считал невозможным и бессмысленным, поскольку трудные роды нередко оказываются следствием патологической беременности. Многие из его идей и классификаций актуальны и по сей день. Сегодня считается, что ДЦП в большинстве случаев формируется в результате сочетания нескольких причин, влияющих на мозг ребенка на разных сроках.

— **Неблагоприятные условия для внутриутробного развития ребенка**из-зазаболеваний, перенесенных матерью во время беременности (как инфекционных, так и хронических), гормональных нарушений, предшествующих абортов, патологии пуповины и плаценты, несовместимости крови матери и плода по резус-фактору, воздействия производственных вредностей, радиации, химических загрязнений окружающей среды, вредных привычек матери и др. Эти причины могут влиять как непосредственно на образование и развитие эмбриона, приводя к мутациям и врожденным аномалиям развития, так и на условия вынашивания ребенка, повышая риски внутриутробной

гипоксии (недостатка кислорода) у плода и преждевременных родов.

— **Осложнения родов**: стремительные или затяжные роды, неправильное положение плода или петель пуповины, тяжелые кровотечения у матери, эклампсия и другие неотложные акушерские состояния, которые приводят к острой асфиксии ребенка, родовым травмам, кровоизлиянию в головной мозг.

— Осложнения после родов: инфекционные заболевания новорожденного (сепсис, пневмония и др.), остановка дыхания, травмы, тяжелая затяжная желтуха, инсульты.

До какого возраста ребенка послеродовое повреждение головного мозга можно отнести к ДЦП? Однозначных критериев нет. Строго говоря, к периоду новорожденности (срок повреждения, когда, согласно определению, возникает ДЦП) относят первые четыре недели жизни ребенка. Так что, например, инсульт, возникший в первые дни после рождения, и его последствия трактуют как ДЦП. А если аналогичное событие произошло во втором полугодии жизни, то формально к ДЦП это не должно относиться. Хотя в практике сроки оказываются более размытыми и встречаются ситуации, когда к церебральному параличу относят последствия более поздних повреждений головного мозга ребенка первого года жизни. Основное, что отличает ДЦП от результатов повреждения мозга в более позднем возрасте, — то, что при ДЦП повреждение ЦНС нарушает исходное формирование навыка, а не ведет к потере уже сформированного движения.

Перечисленные причины — лишь факторы риска. Приведут ли они к ДЦП у конкретного ребенка, зависит от стечения многих обстоятельств и больших компенсаторных возможностей нервной системы.

3. Является ли травма шеи причиной ДЦП?

Нет. В XIX веке врачи, в том числе Уильям Джон Литтл, первым подробно описавший своих пациентов с ДЦП в истории современной медицины, действительно считали, что причина церебрального паралича — травма спинного мозга ребенка в родах. Позже некоторые отечественные ученые также развивали теорию «травмы шеи» как причины многих неврологических заболеваний, включая церебральный паралич. Сейчас возник новый виток интереса к данной теме на фоне развития остеопатии и различных мануальных техник. Но **ДЦП во всем мире однозначно трактуется как повреждение головного, а не спинного мозга**.

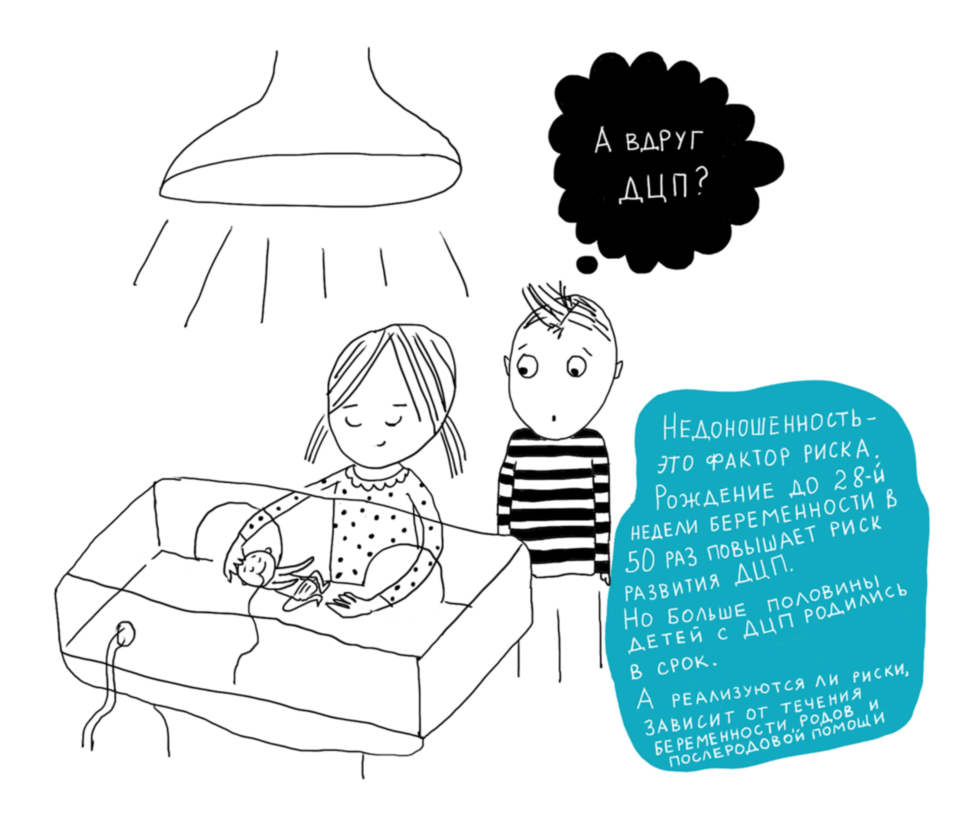
ДЦП — результат стойких и необратимых изменений структур нервной системы, которые находят в головном мозге и не находят в спинном, как при жизни пациентов (на УЗИ и МРТ), так и при патологоанатомических исследованиях после смерти. Повредить шейный отдел позвоночника и даже спинного мозга во время родов можно, но в истинном виде это весьма редкая и грубая травма с четкими неврологическими симптомами, отличающимися от ДЦП. Большинство симптомов, трактуемых как «родовая травма шеи», являются функциональными, т.е. не

сопровождаются повреждением структур нервной системы. Подобные функциональные нарушения могут быть и у здорового ребенка, и сопровождать другие заболевания. Например, у ребенка с ДЦП или генетической патологией изменения мышечного тонуса, неугасшие рефлексы новорожденного, малая подвижность могут провоцировать длительное пребывание в вынужденной позе, физический дискомфорт, боль в мышцах и суставах, асимметрию движений и даже изменения поведения, аппетита, сна. Устранение функциональных нарушений в результате массажа, мануальной терапии или других физических воздействий может частично компенсировать симптомы, но не устранить основное заболевание и повреждение структур нервной системы. Никакие манипуляции на шее ребенка или взрослого не могут вылечить ДЦП или предотвратить его, так как причина лежит выше. Если, конечно, диагноз установлен верно.

4. Обязательно ли у недоношенного ребенка разовьется ДЦП?

Недоношенность — один из факторов риска ДЦП. Вероятность формирования церебрального паралича тем выше, чем раньше произошли роды. Рождение ребенка до 28-й недели беременности примерно в 50 раз повышает риск развития у него ДЦП. Однако среди пациентов с ДЦП больше половины родились в срок. Реализуется ли риск у недоношенного ребенка, зависит от многих других условий: течения беременности в

целом, осложнений в родах, качества медицинской помощи после рождения.



К наиболее значимым прогностическим факторам формирования ДЦП у недоношенных детей относят выявление при УЗИ или МРТ повреждения белого вещества головного мозга, подтвержденное внутриутробное инфицирование плода, гипотиреоз матери. Кроме того, неконтролируемая желтуха новорожденного с высокими показателями билирубина способна привести к формированию дискинетического ДЦП у ребенка любого срока рождения, однако недоношенные дети рискуют в большей степени в связи с незрелостью нервной системы и естественных механизмов переработки билирубина.

5. Передается ли ДЦП по наследству?

Церебральный паралич — не наследственное заболевание. В абсолютном большинстве случаев ДЦП — это неудачное стечение обстоятельств для конкретного ребенка. Острая или хроническая болезнь матери во время беременности, тяжелое течение беременности и угрозы прерывания, травма, стресс, гестоз, воздействие токсических факторов, преждевременные или травматичные роды. И масса других причин, которые могут сыграть свою трагическую роль или так и не отразиться на ребенке. Но в части случаев повреждение головного мозга и развитие ДЦП все же связано с генетическими мутациями у родителей или самого ребенка. Речь не о «гене ДЦП», такого гена не существует, а о предрасположенности к определенным рискам во время беременности и родов. Мутации, которые никак не проявляют себя в повседневной жизни родителей, при плохом стечении других обстоятельств увеличивают вероятность развития осложнений. Например, некоторые мутации в генах свертывающей системы крови повышают риски развития тромбозов или кровотечений во время стрессовых для организма ситуаций: при травмах, операциях, тяжелых заболеваниях, беременности и родах. У беременной женщины такие мутации могут приводить к преждевременным родам или кровотечениям, у новорожденного — к кровоизлияниям в головной мозг.

Но бывают ситуации, когда симптомы ДЦП встречаются у детей с настоящими генетическими заболеваниями, т.е. при наличии патологических мутаций. Это возникает и из-за того, что генетические сбои могут вызвать аномалии развития мозга и

задержку всех аспектов развития ребенка, и из-за того, что у детей с генетическими заболеваниями чаще возникают проблемы во время внутриутробного периода и родов, т.е. дополнительное повреждение нервной системы.

Патологические мутации могут как передаться от родителей, так и быть результатом спонтанных процессов в конкретном эмбрионе. В первом случае родители не болеют, так как у каждого из них есть как патологические, так и здоровые гены, а ребенку по стечению обстоятельств достаются только патологические варианты. Во втором случае у родителей мутаций нет, а поломка в генах происходит на этапе закладки эмбриона. Спонтанные мутации не повторяются при последующих беременностях, т.е. вероятность ДЦП у братьев и сестер такого ребенка не выше, чем у любого другого новорожденного. Но если мутации передались от родителей и совпали у конкретного малыша, то сохраняется риск повторения ситуации при рождении следующих детей. Именно поэтому часть детей с ДЦП могут быть направлены на дополнительную консультацию к врачу-генетику и обследования.

6. Что такое ППЦНС?

Аббревиатура ППЦНС, нередко встречающаяся в медицинских заключениях малышей первого года жизни, расшифровывается как «перинатальное поражение центральной нервной системы». Также встречаются названия ПЭП — «перинатальная энцефалопатия», ГИЭ — «гипоксически-ишемическая энцефалопатия» и другие. Это общее название для всех повреждений центральной нервной

системы (в первую очередь, головного мозга) у новорожденных детей независимо от причины. Хотя чаще всего подразумевают гипоксию — кислородное голодание мозга.

В России данный диагноз выставляется очень часто (порой необоснованно) — по разным данным, до 70% детей первого года жизни. В большинстве случаев это дети с незначительными и проходящими нарушениями со стороны нервной системы. Легкие и среднетяжелые формы ППЦНС не представляют угрозы для жизни, но могут быть причиной задержки двигательного и/или психоречевого развития ребенка и требуют наблюдения специалиста.

Тяжелые формы ППЦНС (в результате внутричерепных кровоизлияний, выраженной ишемии мозга, травмы и др.) встречаются существенно реже: у 1,5–10% доношенных и у 30–70% недоношенных детей. Они представляют реальную угрозу для жизни и здоровья ребенка и требуют быстрой квалифицированной медицинской помощи в условиях перинатального центра. Именно эти формы чаще всего приводят к стойким неврологическим последствиям: формированию двигательных нарушений (ДЦП), эпилепсии, гидроцефалии, выраженной задержки психического и речевого развития.

7. Обязательно ли ППЦНС превратится в ДЦП?

Нет. Многие симптомы перинатального поражения ЦНС неспецифичны, поэтому на первом году жизни нередко любое изменение мышечного тонуса или асимметрию положения

ребенка, беспокойный сон, частый плач или срыгивания необоснованно объясняют поражением нервной системы. В России до сих пор данный диагноз выставляется очень часто, избыточно, однако итоговое количество серьезных неврологических диагнозов (в первую очередь, ДЦП) у нас не превышает общемирового — 2-3 случая на 1000 живых новорожденных.

Причины перечисленных симптомов могут быть вовсе не неврологические: аллергия, рахит, нарушения работы пищеварительной системы, сбой режима дня и кормления и многое другое, что у младенца будет проявляться одним и тем же небогатым репертуаром реакций. Часть симптомов может относиться к нормальным, так называемым «переходным» состояниям младенческого возраста или быть результатом незрелости нервной системы у недоношенного ребенка. Например, высокий тонус в мышцах-сгибателях и «зажатость» конечностей примерно до 3 месяцев жизни, эпизоды «регресса сна» — временных выраженных нарушений сна и перестройки режима в определенные месяцы жизни. Эти явления проходят самостоятельно с возрастом. Задача врача — отличить вариант развития от патологии и назначить соответствующее лечение.



Но даже истинные перинатальные повреждения головного мозга хорошо компенсируются с возрастом благодаря высокой пластичности нервной системы — способности приспосабливаться и перестраиваться в ответ на новые задачи или повреждение. Для максимальной реализации нейропластичности важнейшую роль играет не лекарственное лечение, а стимуляция нервной системы ребенка двигательной и сенсорной нагрузкой, правильно подобранными задачами с целью формирования и закрепления навыков.

ППЦНС — это лишь констатация, что нервная система ребенка пострадала на раннем этапе развития, но не окончательный диагноз. Длительное использование диагноза ППЦНС неправомочно. Примерно к году (у кого-то раньше, у недоношенных детей — чуть позже) становится понятно, насколько нервной системе удалось компенсировать имевшиеся нарушения. Если не в полной мере, то необходимо четко определить, в какое конкретное нарушение трансформировалось ППЦНС (например, ДЦП, эпилепсия,

гидроцефалия), и подбирать лечение и реабилитацию, специфические для данного состояния.

8. Что такое «угроза ДЦП»?

Строго говоря, такого диагноза не существует. На первом году жизни обычно говорят о перинатальном поражении нервной системы (ППЦНС), давая малышу время и шанс на компенсацию нарушений. Наблюдают за его двигательным развитием, скоростью и качеством освоения новых движений, угасанием или сохранением рефлексов новорожденных. Но в некоторых случаях, когда повреждения головного мозга отчетливые и стойкие, а симптомы двигательных нарушений и задержки развития явно выражены уже в первые месяцы жизни, используют и такую формулировку. Это не окончательный диагноз, а привлечение внимания родителей и специалистов к тому, что риск сохранения неврологических проблем высок и требует активной реабилитации и наблюдения ребенка. Кроме того, такая формулировка диагноза — это некоторая психологическая защита родителей. Диагноз «ДЦП» тяжело принять сразу. Некоторые семьи, услышав его, могут уйти в отрицание и отказаться от предложенных обследований и реабилитации, решив, что врач ошибся, или выбрать альтернативные пути лечения, нетрадиционную медицину. Это приведет к потере времени. Если же диагноз пока под вопросом, если это только «угроза», то остается больше надежды и сил для активных действий на самом раннем и важном этапе. Тем более, что мы не всегда точно знаем и можем предсказать ресурсы и возможности своего организма. Нередки ситуации,

когда достаточно тяжелые повреждения нервной системы хорошо компенсируются с возрастом и практически не проявляют себя.

9. Можно ли предотвратить ДЦП?



К сожалению, это не тот диагноз, от которого можно застраховаться на 100%. Он может появиться абсолютно в каждой семье, независимо от социального статуса и материального уровня и даже образа жизни. Да, вредные привычки, отсутствие медицинского контроля за беременностью и здоровьем матери и многие другие факторы повышают риски неблагополучного течения беременности и повреждения нервной системы ребенка. Но даже крепкое здоровье, правильный образ жизни, рождение здоровых детей в прошлом, соблюдение всех врачебных рекомендаций не всегда могут уберечь от случайного стечения обстоятельств: врожденного порока развития плода, внезапной болезни или травмы во время

беременности, осложнений в родах, медицинских ошибок. Некоторые проблемы со здоровьем матери могут быть не известны заранее и проявить себя только при беременности. Поэтому важно не только планировать и наблюдать беременность, контролировать хронические заболевания, но и, **если уже были случаи выкидышей, преждевременных и осложненных родов, стараться подробно разобраться в их причинах**. Многие из этих причин уже научились хорошо лечить и предотвращать осложнения, максимально пролонгировать беременность. Кроме того, если причиной предыдущего выкидыша были пороки развития плода, то важно проконсультироваться с генетиком и при необходимости провести генетические анализы, чтобы избежать повторения ситуации.

Но среди причин ДЦП есть и те, что можно постараться предотвратить уже после рождения, например, **ядерная желтуха новорожденных**. Физиологическая желтуха новорожденного — нормальное явление, встречающееся примерно у 60–70% малышей и связанное с заменой гемоглобина плода на гемоглобин взрослого человека. При распаде гемоглобина образуется билирубин — пигмент красновато-желтого цвета. Попадая с кровотоком в кожу и слизистые, билирубин окрашивает их в желтый цвет. В норме его концентрация повышается примерно до 3-го дня жизни ребенка и затем постепенно снижается. Если по какой-то причине организм ребенка не справляется с избытком билирубина, развивается патологическая желтуха, заболевание, требующее незамедлительного лечения. Высокие концентрации

билирубина опасны для тканей организма, и особенно для нервной системы. Чем выше концентрация непрямого билирубина в крови новорожденного и чем дольше длится такое состояние, тем вероятнее его проникновение в головной мозг и повреждение, в первую очередь, подкорковых ядер (отсюда и название — «ядерная желтуха»). Отдаленными последствиями такого повреждения являются дискинетические формы ДЦП, глухота, умственная отсталость. При недоношенности и гипоксическом поражении головного мозга опасны и меньшие концентрации билирубина, так как из-за незрелости или повреждения гематоэнцефалического барьера[1] билирубин быстрее и легче попадает в ткани мозга.

Патологическая желтуха проявляется быстрее, чем физиологическая, — уже с первых суток после рождения. Ее основные причины — незрелость ферментов печени, отвечающих за переработку билирубина; избыточный распад эритроцитов ребенка из-за несовместимости крови матери и плода (резус-конфликт, конфликт по группам крови), а также различные заболевания и пороки печени у ребенка, нарушающие отток желчи. В большинстве случаев патологическую желтуху выявляют и начинают лечить в роддоме, ориентируясь на допустимые нормы билирубина. Однако часть новорожденных выпадают из поля зрения врачей. Как правило, это те дети, которые без явных проблем после рождения выписываются из роддомов на вторые-третьи сутки с «физиологической желтухой», которая продолжает нарастать дома. Усиливающаяся желтушность кожных покровов новорожденного, его сонливость, вялость, нарушения сосания,

рвота требуют немедленного обращения за медицинской помощью для предотвращения тяжелых повреждений нервной системы.

10. Почему дети с ДЦП такие разные?



ДЦП может быть очень разным. Проявления зависят от того, когда и насколько сильно пострадал мозг и какие именно его части задеты. На разных сроках беременности закладываются и созревают разные отделы нервной системы плода, поэтому одни и те же факторы могут вызывать разные повреждения головного мозга и, соответственно, разный

прогноз. Вредные воздействия в первом и начале второго триместра беременности чаще всего приводят либо к гибели плода, либо к формированию пороков развития головного мозга.

В начале третьего триместра чаще страдает белое вещество головного мозга. При преждевременном рождении и/или гипоксии развивается перивентрикулярная лейкомаляция — повреждение белого вещества головного мозга вокруг боковых желудочков, которое чаще всего и приводит к формированию «классической» формы ДЦП — спастической диплегии, в более тяжелых случаях — тетрапареза. Также на этом сроке возможны тромбозы и кровоизлияния из быстро растущих сосудов головного мозга с последующим образованием кист. Такие кисты могут достигать больших размеров, но проявляться минимальными симптомами благодаря нейропластичности. Не завершивший свое развитие головной мозг успевает перестроиться и передать утраченные функции другим отделам.

В конце третьего триместра и в родах тяжелая гипоксия приводит к повреждению преимущественно серого вещества головного мозга (коры и подкорковых ядер), также возможно образование кист по всему веществу головного мозга из-за одновременной гибели многих нейронов. Это приводит к формированию более тяжелого ДЦП: спастического тетрапареза и дискинетических форм. Тромбозы отдельных сосудов головного мозга и кровоизлияния на этом сроке приводят к односторонним формам ДЦП.

При недоношенности и гипоксически-ишемических повреждениях ЦНС страдают оба полушария головного мозга. Двусторонние повреждения и пороки развития головного мозга

приводят к двусторонним формам ДЦП разной степени тяжести. Односторонние пороки и инсульты проявляются в виде односторонних форм ДЦП. Повреждение подкорковых ядер приводит к появлению неконтролируемых движений — гиперкинезов.

Такое деление несколько условно. Отделы мозга взаимосвязаны и не страдают изолированно друг от друга. Также невозможно полностью предсказать степень естественной компенсации. Важен принцип — сильнее страдают наиболее быстро развивающиеся и требующие максимального кровоснабжения зоны мозга. На каждом сроке беременности они свои. Второй принцип — чем раньше произошло повреждение, тем выше шансы, что нервная система сможет его компенсировать, так как ее развитие еще не завершено.

11. Какие бывают формы ДЦП?

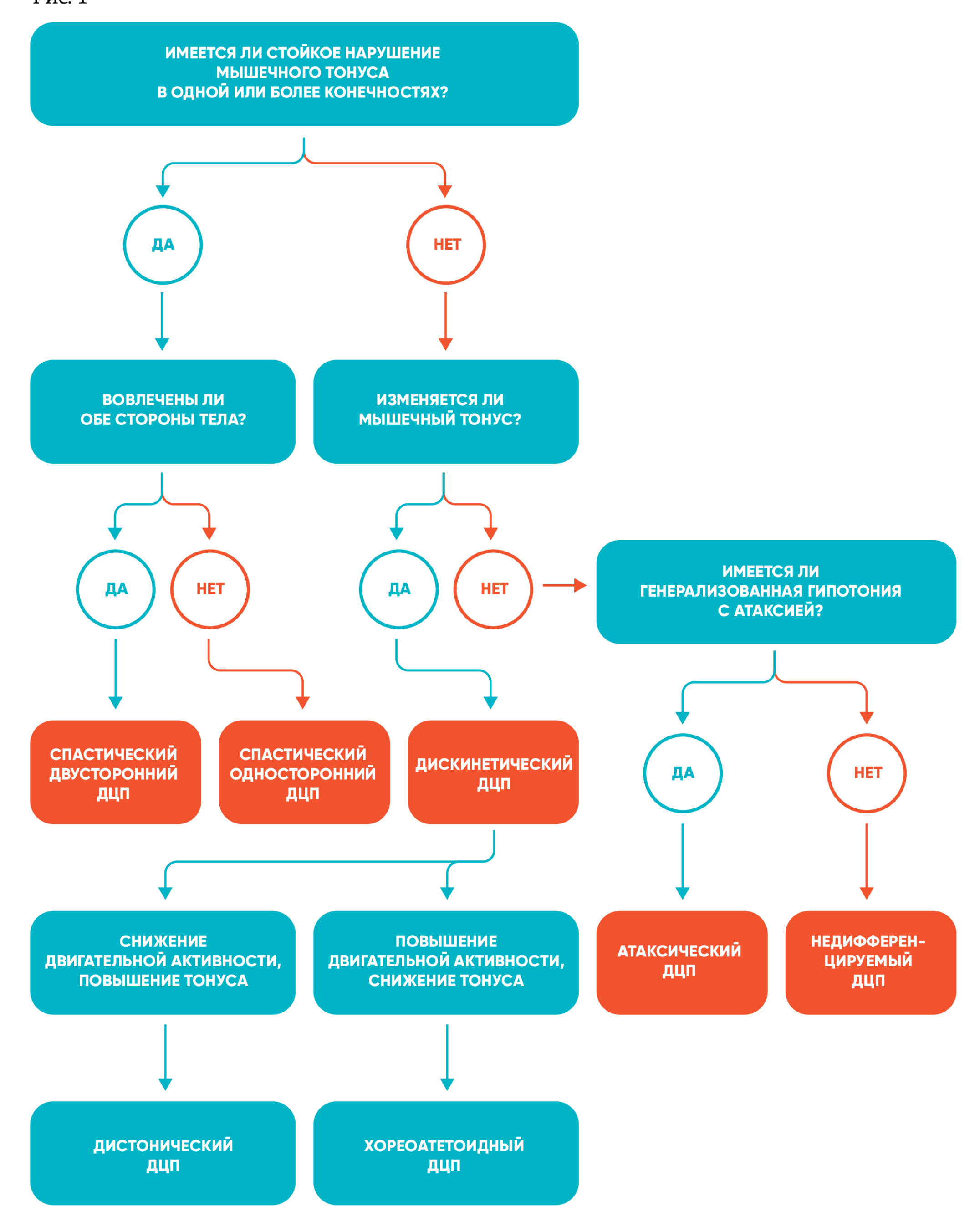
Поскольку проявления ДЦП могут существенно различаться у разных детей, регулярно предпринимались и предпринимаются попытки как-то их описать и классифицировать. При этом классификации и названия форм могут различаться не только в разных странах, но и в разных неврологических школах одной страны. Это создает путаницу. Вместе с тем определение формы заболевания важно для прогноза развития и выбора методов лечения.

Есть два подхода к описанию формы ДЦП: топографический и функциональный.

Топографические классификации основаны на описании изменений мышечного тонуса и количества затронутых

конечностей и сторон тела. В большинстве медицинских заключений в диагнозе указывают в первую очередь эту информацию. При этом названия одной и той же формы могут звучать несколько по-разному. Алгоритм определения формы и названия согласно такой классификации представлен на рисунке 1.

Рис. 1



ИМЕЕТСЯ ЛИ СТОЙКОЕ НАРУШЕНИЕ МЫШЕЧНОГО ТОНУСА В ОДНОЙ ИЛИ БОЛЕЕ КОНЕЧНОСТЯХ?
ДА
НЕТ
ВОВЛЕЧЕНЫ ЛИ ОБЕ СТОРОНЫ ТЕЛА?
ИЗМЕНЯЕТСЯ ЛИ МЫШЕЧНЫЙ ТОНУС?
ДА
НЕТ
ДА
НЕТ
ИМЕЕТСЯ ЛИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ГИПОТОНИЯ С АТАКСИЕЙ?
СПАСТИЧЕСКИЙ ДВУСТОРОННИЙ ДЦП
СПАСТИЧЕСКИЙ ОДНОСТОРОННИЙ ДЦП
ДИСКИНЕТИЧЕСКИЙ ДЦП
ДА
НЕТ
СНИЖЕНИЕ ДВИГАТЕЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ, ПОВЫШЕНИЕ ТОНУСА
ПОВЫШЕНИЕ ДВИГАТЕЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ, СНИЖЕНИЕ ТОНУСА
АТАКСИЧЕСКИЙ ДЦП
НЕДИФФЕРЕН-ЦИРУЕМЫЙ ДЦП
ДИСТОНИЧЕСКИЙ ДЦП
ХОРЕОАТЕТОИДНЫЙ ДЦП

Более чем у 80% пациентов с ДЦП имеется стойкое повышение мышечного тонуса — спастичность. В зависимости от количества вовлеченных конечностей **спастические формы ДЦП** подразделяют на гемипарез, диплегию и тетрапарез (в России тетрапарез исторически также могут называть тетраплегией или двойной гемиплегией, а гемипарез — гемиплегией) (рис. 2).

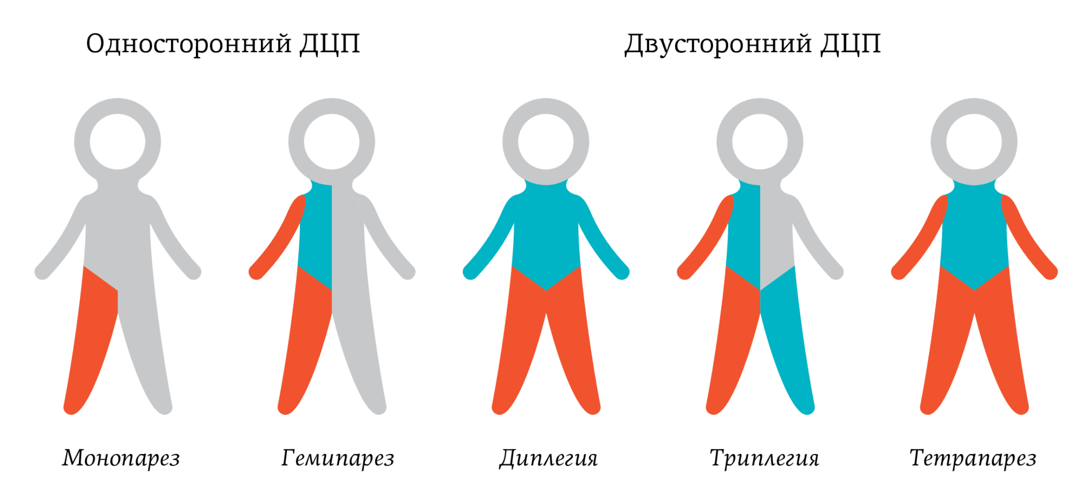
Для гемипареза (гемиплегии) характерно вовлечение всей половины тела, в том числе и мышц тела, лица. Рука, как правило, страдает больше, чем нога. Реже встречается монопарез, при котором двигательные нарушения присутствуют в одной конечности (как правило, в ноге). Гемипаретическая форма ДЦП напоминает последствия инсульта у взрослых и чаще всего также является следствием раннего нарушения мозгового кровоснабжения либо врожденной аномалии развития мозга. Большинство детей с односторонними формами ДЦП овладевают навыком самостоятельной ходьбы.

Больше всего путаницы возникает среди названий двусторонних форм ДЦП. В классических терминах неврологии тетрапарез — это ситуация, когда затронуты все 4 конечности, диплегия — поражение только ног, но при ДЦП диплегией называют двусторонние формы, при которых ноги страдают больше, но и в руках есть нарушения. То есть формально это тоже тетрапарез. Поэтому было принято считать, что диплегия — это поражение ног в большей степени, чем рук. А при тетрапарезе руки страдают одинаково с ногами или даже больше. В целом, общее состояние ребенка с тетрапарезом и прогноз на самостоятельное передвижение хуже. Но различия в

степени поражения рук и ног могут быть субъективными, зависеть от опыта врача и возраста ребенка. Нередко сначала выставляется диагноз «тетрапарез», а по мере роста и развития ребенка становится очевидно, что многие нарушения компенсировались, и диагноз меняют на «диплегию». Чтобы избежать подобных разногласий, часть экспертов предпочитают использовать деление просто на одно- и двусторонние формы ДЦП (рис. 2).

Монопарез и триплегия встречаются крайне редко, и у части таких пациентов при внимательном обследовании можно выявить двигательные и/или чувствительные нарушения и в «здоровых» конечностях.

Рис. 2. Варианты спастических форм ДЦП



Остальные примерно 20% случаев ДЦП приходятся на формы, при которых мышечный тонус очень низкий, отсутствует способность контролировать тело и удерживать позу (**атаксический**, в отечественной терминологии — атонически-астатический ДЦП) или тонус непостоянный и сопровождается избыточными движениями (гиперкинезами).

Гиперкинетический ДЦП — традиционный для отечественной классификации термин. В мире чаще используют название «**дискинетический**». Суть одна: у ребенка есть избыточные, неконтролируемые движения и вызванные ими непостоянные патологические установки в конечностях, усиливающиеся при попытке точного движения или волнении. Эту форму подразделяют на ***дистонический ДЦП*** (гиперкинезы на фоне повышения тонуса) и ***хореоатетоидный*** (на фоне снижения тонуса). Это важно, поскольку влияет на выбор лечения. Диагноз «дискинетический ДЦП» ставят, если гиперкинезы — основная двигательная проблема, ведущий симптом. Чистых дискинетических форм не так много. Чаще встречаются смешанные, спастико-гиперкинетические варианты.

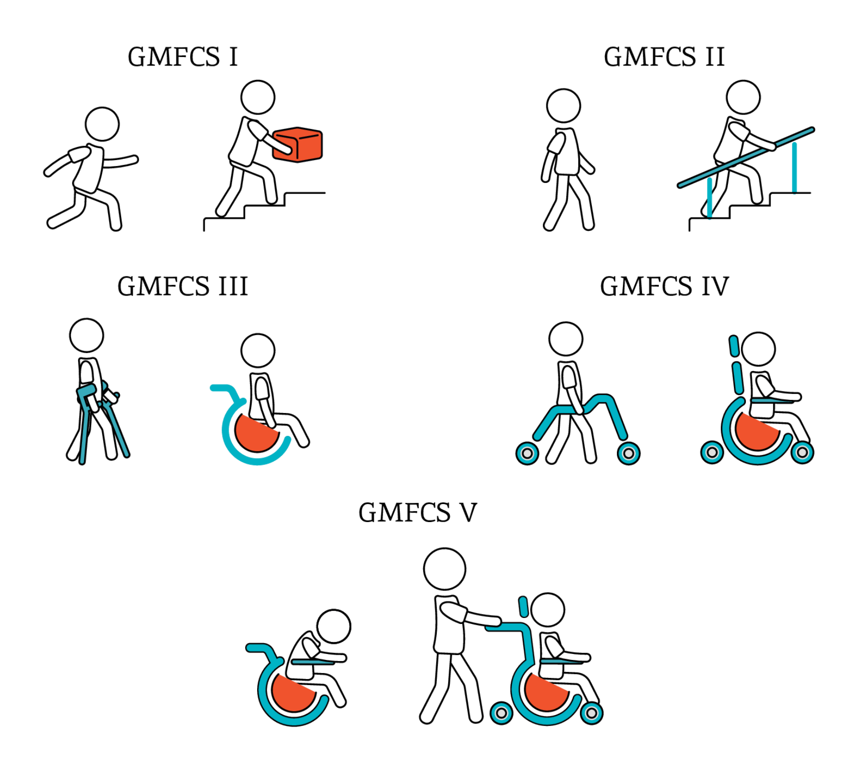
Именно под маской атаксических и дискинетических форм ДЦП чаще всего скрываются другие (генетические) неврологические заболевания. Отсутствие явных осложнений беременности и родов, изменений на МРТ головного мозга, появление и усиление гиперкинезов после периода нормального развития ребенка, аналогичные случаи в роду — все эти факторы требуют дальнейшего тщательного обследования.

Топографические классификации ДЦП статичны и достаточно субъективны. Они плохо отражают функциональные возможности и изменение состояния ребенка с возрастом, мало что могут сказать о прогнозе. Сегодня все чаще их дополняют классификацией функциональных возможностей ребенка.

12. Какие бывают степени тяжести при ДЦП и что такое классификация GMFCS?

Говоря о тяжести ДЦП, в первую очередь, описывают степень выраженности двигательных нарушений. Раньше для этого использовали такие понятия, как «легкий», «средней тяжести» и «тяжелый» ДЦП. Сегодня наиболее удобной и общепринятой является Система классификации больших моторных функций — Gross Motor Function Classification System (GMFCS). GMFCS — способ описания глобальных двигательных возможностей любого ребенка с ДЦП, независимо от тонуса, стороны поражения, причин повреждения, только на основании способностей к перемещению и удержанию позы. Классификация выделяет 5 уровней: от GMFCS I, когда ребенок может практически все и минимально отличается от сверстников, до GMFCS V, когда необходимы тотальная помощь и специальные приспособления, чтобы сидеть и даже держать голову (рис. 3).

Рис. 3. Уровни развития больших моторных функций у пациентов с ДЦП по системе GMFCS (по R. Palisano с соавт., 1997)



Общие характеристики уровней (к возрасту примерно 6 лет):
I — ходьба без ограничений;
II — ходьба с ограничениями;
III — ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения;
IV — самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения;
V — полная зависимость ребенка от окружающих (перевозка в коляске/инвалидном кресле)

Это общее описание для каждого уровня. Конкретные двигательные навыки различаются внутри каждого уровня в зависимости от возраста ребенка. Выделяют 5 возрастных групп: до 2 лет, от 2 до 4 лет, от 4 до 6 лет, от 6 до 12 лет, от 12 до 18 лет (см. Приложение). Детей до 2 лет оценивают с корректировкой их возраста, если они родились недоношенными. Определить уровень ребенка по GMFCS легче и надежнее ближе к возрасту 3 лет в силу быстрого развития и высоких резервов нейропластичности в более раннем возрасте. При оценке акцент делают на обычной деятельности дома, в

школе, в общественных местах, а не на том, что ребенок мог бы делать с учетом своих возможностей или прогноза их улучшения.

Подробный перевод руководства по использованию классификации GMFCS на русском языке можно скачать на сайте https://www.canchild.ca (университета МакМастер, Онтарио, Канада)[2] .

13. Зачем знать, какой у ребенка уровень по GMFCS?

Указание класса GMFCS в диагнозе (например, «ДЦП: спастическая диплегия. GMFCS III») является общепринятой международной практикой. Сегодня и в России именно уровень по GMFCS, а не форма заболевания фигурирует во многих официальных документах о предоставлении льгот (инвалидности) и оказании высокотехнологической и иной медицинской помощи пациентам с ДЦП.

Уровень по GMFCS:

- в большинстве случаев стабилен в течение всей жизни при правильной исходной оценке пациента и адекватном оказании медицинской помощи. Возможность перехода в другой функциональный класс минимальна и свойственна преимущественно детям первых 2–3 лет жизни из-за быстрого развития двигательных навыков и высоких резервов нейропластичности;
- имеет четкие критерии и описывает траекторию

двигательного развития и максимальные возможности в каждом возрасте, т.е. дает определенный прогноз освоения двигательных навыков при оптимальной реабилитации. Позволяет предположить, в каком возрасте могут возникнуть проблемы или регресс, свойственный для данного уровня GMFCS;
- позволяет более обоснованно выбирать приоритеты реабилитации и ориентироваться на реально достижимые результаты лечения.

Ограничения GMFCS:
- никак не отражает интеллектуальные способности ребенка;
- не описывает другие специфические функции (рук, зрения, слуха, глотания и т.д.). Для оценки каждой из этих функций существуют специальные шкалы. Часть из них, например Система классификации мануальных навыков (Manual Ability Classification System — MACS), Система классификации функции общения (Communication Function Classification System — CFCS), Система классификации функций питья и питания (Eating and Drinking Ability Classification System — EDACS) созданы по подобию GMFCS с выделением 5 уровней соответствующих нарушений;
- не позволяет количественно оценить возможности ребенка, поэтому не может быть использована для оценки результатов лечения.

14. С какого возраста целесообразно определять уровень по GMFCS?

В самой классификации нижний возрастной предел указан «до 2 лет». Но авторы GMFCS призывают с осторожностью применять классификацию в этом возрасте, поскольку именно до 2–3 лет идет интенсивное и быстрое развитие, а резервы естественной компенсации наиболее высоки. Кроме того, ребенок первых месяцев жизни, тем более недоношенный, с повреждением нервной системы, и в норме может владеть не очень большим репертуаром движений, что затрудняет объективную оценку. Сама возможность постановки диагноза ДЦП в этом возрасте может быть под вопросом, о чем мы говорили выше. Более уверенно судить об уровне GMFCS обычно можно ближе к возрасту 2,5–3 лет.

Помните, что GMFCS — это только констатация двигательных возможностей, а не уровня интеллекта ребенка, способности к общению, обучению и другим не менее важным функциям. Это удобный для всех инструмент, при этом не лишенный недостатков и ограничений.

15. Всегда ли при ДЦП бывают нарушения интеллекта и речи?

Нет, сам по себе диагноз ДЦП предполагает, в первую очередь, двигательные нарушения. Большинство детей с ДЦП обладают нормальным или немного сниженным интеллектом. Сильнее других страдают дети с наиболее тяжелыми формами

ДЦП (спастическим тетрапарезом), так как у них повреждения головного мозга могут быть достаточно обширными и затрагивать многие отделы, в том числе отвечающие за высшие психические функции. Однако и здесь есть исключения. Например, выраженные гиперкинезы при дискинетических формах ДЦП могут полностью лишать ребенка возможности удерживать позу, самостоятельно передвигаться, говорить, то есть по уровню двигательных возможностей такие дети будут относиться к GMFCS IV–V, тогда как интеллект и познавательные способности в большинстве случаев у них не страдают. Однако из-за двигательных нарушений уже вторично значительно снижаются возможности обучения и коммуникации. Нередки ситуации, когда тяжелые двигательные нарушения у ребенка или взрослого с ДЦП создают превратное впечатление о его интеллектуальных способностях у окружающих людей, да и у специалистов. Именно поэтому крайне важно при невозможности полноценного общения осваивать альтернативные способы коммуникации, использовать максимально автоматизированные и адаптированные средства для позиционирования и передвижения.

ДИАГНОСТИКА ДЦП

16. Существует ли анализ или исследование, чтобы точно поставить диагноз ДЦП?



Единственного абсолютно достоверного критерия или обследования, чтобы подтвердить или опровергнуть диагноз ДЦП, нет. Не существует и специальных анализов. Даже МРТ не гарантирует на 100% выявление проблемы. Диагноз так и

остается клиническим, то есть основанным на типичных симптомах, истории рождения и развития ребенка и результатах осмотра. Основное слово остается за врачом-неврологом. Врач анализирует все возможные факторы риска во время беременности и родов, имеющиеся на данный момент симптомы, двигательное и психоречевое развитие ребенка, их динамику, сопоставляет их с результатами обследований. Исследования — лишь подспорье, способ подтвердить повреждение мозга и исключить другие причины и заболевания. Если одно соответствует другому, а все вместе — типичным признакам ДЦП, то ставят диагноз. Если нет — наблюдают, исключают другие возможные болезни, многие из которых в первые месяцы жизни проявляются очень похоже: задержкой развития, изменениями тонуса, рефлексов.

17. По каким признакам врач может заподозрить ДЦП у ребенка?

В первые месяцы жизни ребенка регулярно осматривает врач-педиатр. Даже у здорового малыша педиатр должен контролировать многие аспекты развития, решать вопрос о вакцинации, профилактике рахита, анемии и других типичных для младенцев состояний, рассказывать о введении прикорма, рациональном режиме дня и многом другом. Акцент внимания врача смещен, в первую очередь, на общее здоровье, поэтому некоторые нюансы в двигательном и психоречевом развитии педиатру может быть сложно заметить. Для их контроля по стандартам малыша в возрасте 1 месяца направляют на

консультацию невролога. Но, к сожалению, в 1 месяц не всегда видны все симптомы и проблемы в силу малого возраста ребенка и ограниченного репертуара навыков. Следующий плановый осмотр невролога будет только в 1 год. Детей, рожденных недоношенными или с другими факторами риска повреждения ЦНС, невролог будет наблюдать чаще. Но даже если у ребенка не было явных проблем во время внутриутробного развития и родов, если родителя беспокоят какие-то симптомы, связанные с двигательным и психоречевым развитием малыша, лучше обратить на них прицельное внимание педиатра или сразу обратиться за специализированной консультацией невролога. Именно невролог — тот врач, который может и должен заподозрить вероятность формирования ДЦП и как можно раньше рекомендовать дополнительные обследования и специализированную помощь. Особенности развития малыша на первом году жизни, на которые врач-невролог обращает внимание в первую очередь:

— задержка освоения двигательных навыков;

— изменение тонуса (как повышение, так и снижение);

— изменения рефлексов:

- повышенные сухожильные рефлексы (именно их обычно проверяют с использованием неврологического молоточка, и про них говорят «высокие/низкие рефлексы»);
- отсутствие защитных рефлексов у новорожденного либо, наоборот, не угасшие в срок рефлексы новорожденных;

- патологические рефлексы (которых не должно быть вообще или в данном возрасте);

— нарушение восприятия и контроля положения тела в пространстве, проприоцептивные нарушения (см. вопрос 56);

— асимметрия движений, положения конечностей, головы;

— патологические движения:

- избыточные, неконтролируемые движения (гиперкинезы);
- одновременные движения в тех мышцах, которые должны работать независимо друг от друга или даже выполнять противоположные действия. Например, одновременная активация мышц, сгибающих и разгибающих колено, при попытке согнуть ногу.

Каждое из данных проявлений — необязательно симптом ДЦП. Многие могут пройти самостоятельно или хорошо компенсироваться. Важно помнить, что ДЦП — это комплексная проблема, которая не проявляется одним-единственным симптомом.

18. Что не характерно для ДЦП?

Под маской диагноза ДЦП могут скрываться другие заболевания. Следующие факты настораживают и требуют дальнейшего обследования:

- отсутствие осложнений во время беременности, родов и сразу после рождения у ребенка с симптомами ДЦП;
- нормальное развитие ребенка в первые месяцы жизни и необъяснимое ухудшение состояния;

- быстрое и необъяснимое прогрессирование симптомов с возрастом, появление новых симптомов (например, гиперкинезов, нарушений координации, утраты речи, интеллекта), которые невозможно объяснить сопутствующими проблемами (ортопедическими деформациями, эпилепсией и т.д.);
- отсутствие каких-либо изменений в головном мозге на МРТ. Изменения на МРТ — не обязательное условие для постановки диагноза ДЦП. Примерно у 10–15% пациентов с диагнозом ДЦП на МРТ описана норма. Но это настораживающий факт, особенно в сочетании с другими нетипичными проявлениями.

Бывает, что ухудшение состояния или утрата навыков происходят резко и по времени совпадают с каким-то событием на первом году жизни. Чаще всего — вакцинацией или заболеванием. ДЦП не развивается в результате данных событий. Каждый подобный случай требует дополнительного обследования и поиска реальной причины. Первый год жизни — период проявления многих прогрессирующих наследственных заболеваний или пороков развития. Дебют этих заболеваний может совпасть по времени (объективно или с точки зрения родителей) или более отчетливо проявиться на фоне вакцинации, болезни, травмы.

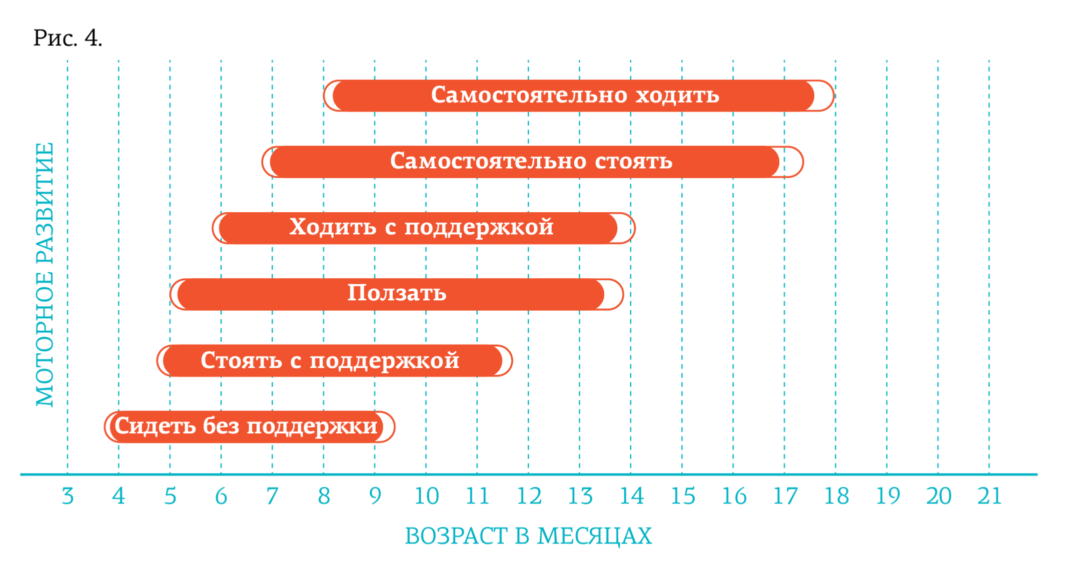
Также важно понимать, что даже при ДЦП, особенно при его легких формах, в первые месяцы жизни ребенок может существенно не отличаться от сверстников. Отставание в развитии будет становиться более отчетливым позже, по мере усложнения движений. Врач должен оценить, насколько эти

симптомы укладываются в типичную картину ДЦП и соотносятся с другими фактами (течением беременности и родов, результатами обследований и т.д.).

19. На какие нормы двигательного развития ориентироваться, если везде пишут про разные сроки?

Нормы двигательного развития ребенка (особенно на первом году жизни) в разных источниках описывают по-разному. В отечественной неврологии традиционно ориентируются на «крупные» моторные навыки, такие как удержание головы, перевороты, ползание, сидение, подъем у опоры и самостоятельная ходьба. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) также описывает сроки освоения основных двигательных навыков (рис. 4).[3]

Сроки освоения основных двигательных навыков по ВОЗ



Однако значение имеют и переходные «маленькие» движения, которые готовят ребенка к освоению следующего

этапа развития и демонстрируют, что развитие идет гармонично. Можно выделить следующие сроки реализации больших и малых двигательных навыков:

- поворот головы в сторону поверхности в положении на боку — 0,5–1,5 месяца;
- контакт рука-рот — 1,5–2,5 месяца;
- удержание головы в положении на животе — 1–1,5 месяца;
- контакт рука-рука, руки-рот — 3 месяца;
- подъем ног над поверхностью и их удержание — с 3 месяцев;
- поворот на бок + удержание головы — 3 месяца;
- способность удерживать голову в положении на боку длительно, сохраняя при этом ось стабильной — после 3,5 месяцев;
- свободное движение нижними конечностями в положении на боку — 3–6 месяцев;
- пересечение рукой средней линии тела — 4,5 месяца;
- поворот на живот — 5–6 месяцев;
- контакт руки-ноги — 5–7 месяцев;
- контакт ноги-рот — 6–8 месяцев;
- наклонное сидение — 7–8 месяцев;
- поворот с живота на спину — 8–9 месяцев;
- ползание по-пластунски — 7–9 месяцев;
- ползание на четвереньках — 8–9,5 месяцев;
- умение садиться самостоятельно с прямой спиной — 8–9 месяцев;
- подъем у опоры через упор на одно колено, вторая нога в

опоре на стопу, симметрично с двух сторон, через каждое колено — 9 месяцев;

- подъем у опоры на две стопы — 9–11 месяцев;
- приседание у опоры — 10–13 месяцев;
- ходьба — 12–16 месяцев.

Допустимы отклонения от средних сроков +/− 6 недель. Подробно и понятно о моторном развитии ребенка на первом году жизни и об индикаторах нормы, возможностях стимуляции естественного двигательного развития можно прочесть в книге «Не сидит, не ползет. Что делать?»[4].

В целом оценка двигательного развития ребенка заключается не только лишь в констатации освоения того или иного навыка, но в комплексном анализе всех аспектов двигательного развития, мышечного тонуса и рефлекторных реакций. Это задача педиатра, невролога. Для родителей самым простым ориентиром могут быть следующие «красные флаги»:

▼ребенок не держит голову в 4 месяца;

▼не сидит без опоры в 9 месяцев;

▼не ходит сам в 18 месяцев.

Это вовсе не обязательно ДЦП, но основание для более пристального внимания со стороны специалистов.

20. Ребенок ходит на цыпочках — это ДЦП?

По одному симптому диагноз ДЦП не ставят. Действительно, опора на цыпочки — одно из частых проявлений спастичности и патологических рефлексов при ДЦП. Но также

это симптом, который встречается при многих других неврологических и ортопедических заболеваниях, а также в норме, как этап развития здоровых детей. На цыпочках имеют право ходить все малыши. Наряду с другими способами передвижения. Это естественный этап осознания и освоения движений. Другое дело, если это основной способ ходьбы или ребенку явно трудно идти с опорой на полные стопы. Считается, что к 2 годам (некоторые источники говорят и о возрасте 3 лет) ходьба на цыпочках самостоятельно прекращается в большинстве случаев. Лишь около 2% здоровых детей к 5–5,5 годам продолжают так ходить. Среди детей с отклонениями в неврологическом развитии сохраняют такую привычку уже около 40%. При этом ходьба на цыпочках может встречаться как при заболеваниях с преимущественно двигательными проблемами (ДЦП, нервно-мышечные болезни, пороки спинного мозга), так и при нарушениях психического развития, генетических синдромах и др. Что должно особенно настораживать родителей и специалистов:

— ребенок ходит, не опускаясь на пятки, практически все время;

— ребенок не может полностью опуститься на пятки, есть ограничения в движениях в голеностопном суставе;

— ходьба на цыпочках сочетается с задержкой двигательного и/или психоречевого развития, нарушениями поведения;

— ходьба на цыпочках сопровождается деформацией стоп, уменьшением/увеличением размеров голеней, особенно если эти деформации прогрессируют или асимметричные;

— ребенок становится слабее, ходит хуже, на меньшие расстояния, быстрее утомляется, с трудом встает из положения сидя или поднимается/спускается по лестнице;

— похожие деформации стоп, нарушения походки уже встречались у родственников.

Чтобы исключить проблемы, ребенка должны осмотреть невролог и ортопед. В некоторых случаях требуются дополнительные обследования. Если никаких заболеваний и явных причин не находят, то это называют «идиопатической ходьбой на цыпочках» (то есть с неизвестной причиной). Таких детей наблюдают, следят, не появятся ли новые симптомы с возрастом, проводят поддерживающую реабилитацию, профилактику ортопедических осложнений.

21. В каком возрасте ставят диагноз ДЦП?

Диагноз ДЦП не ставится сразу после рождения. Даже если были серьезные осложнения беременности и родов. Малышу и его нервной системе дают время на восстановление и компенсацию полученных повреждений. А специалистам — возможность отличить ДЦП от других неврологических заболеваний с похожими проявлениями в раннем возрасте. Обычно используют диагноз ППЦНС (см. вопрос 6-8). Отсутствие диагноза ДЦП не противоречит необходимости максимально ранней и полноценной реабилитации. Напротив, ранняя помощь направлена на то, чтобы такого диагноза в итоге не было. В отечественной практике диагноз ДЦП, как правило, окончательно устанавливают к возрасту 1 года, когда можно

достаточно объективно оценить степень двигательных нарушений ребенка и их стабильность.

В тяжелых случаях характерные изменения тонуса и рефлексов, стойкие двигательные нарушения видны и раньше, но при умеренных и легких формах ДЦП основные симптомы возникают, когда ребенок начинает вертикализоваться и осваивать сложные двигательные навыки (ползать, садиться, вставать).

Зарубежные специалисты и вовсе говорят об окончательной постановке диагноза ДЦП ближе к 2, а то и 3 годам — сроку завершения основных процессов созревания нервной системы и проявления всего спектра двигательных, координаторных, чувствительных и иных нарушений. Средний срок установления диагноза спастической диплегии во многих европейских странах составляет 18 месяцев. Это связано не с низким уровнем диагностики и медицинской помощи, а с большой ответственностью, медицинскими и социальными последствиями при принятии данного решения.

22. Есть ли способы определить ДЦП раньше, чем это обычно бывает?



Есть ли надежный способ определить, будет у ребенка ДЦП или нет? Чем старше ребенок и чем тяжелее повреждение головного мозга, тем очевиднее прогноз. Больше всего вопросов — на первом году жизни, и особенно в первые 6 месяцев, когда набор навыков и так минимален, а патологические симптомы не всегда успевают проявиться. Однако попытки найти надежные методы прогноза продолжаются. В 2017 году большая группа международных экспертов опубликовала обзор методов раннего выявления ДЦП. Наиболее надежными и чувствительными признали следующие методы.

1. Оценка генерализованных движений по методу Прехтла.

2. Шкала неврологического осмотра младенца по Хаммерсмиту (Hammersmith Infant Neurological Examination).

3. МРТ головного мозга в специальном режиме.

Для детей до 5 месяцев более точным считается использование сочетания первого и третьего методов (точность более 95%), после 5 месяцев — второго и третьего (точность более 90%).

Метод Прехтла — видеозапись и оценка свободных движений младенца. В течение одного часа проводят видеозапись спонтанных движений сытого, бодрствующего раздетого ребенка. Запись анализирует обученный методике эксперт. Согласно теории Прехтла, хаотичные движения младенца имеют свои гармонию и репертуар. По их нарушению и делают прогноз дальнейшего развития малыша. Информативен метод примерно до полугода. Потом хаотичные движения сменяются более целенаправленными. Запись и оценка спонтанных движений трудоемки, проводятся по определенным алгоритмам, но не лишены субъективности, поэтому требуют специализированного обучения врача и регулярной практики.

Шкала Хаммерсмита подразумевает оценку в баллах функции черепных нервов, позы, движений, тонуса и рефлексов младенца. Максимальная оценка — 78 баллов. По набранному количеству баллов судят о прогнозе дальнейшего двигательного развития и потенциальной тяжести двигательных нарушений.

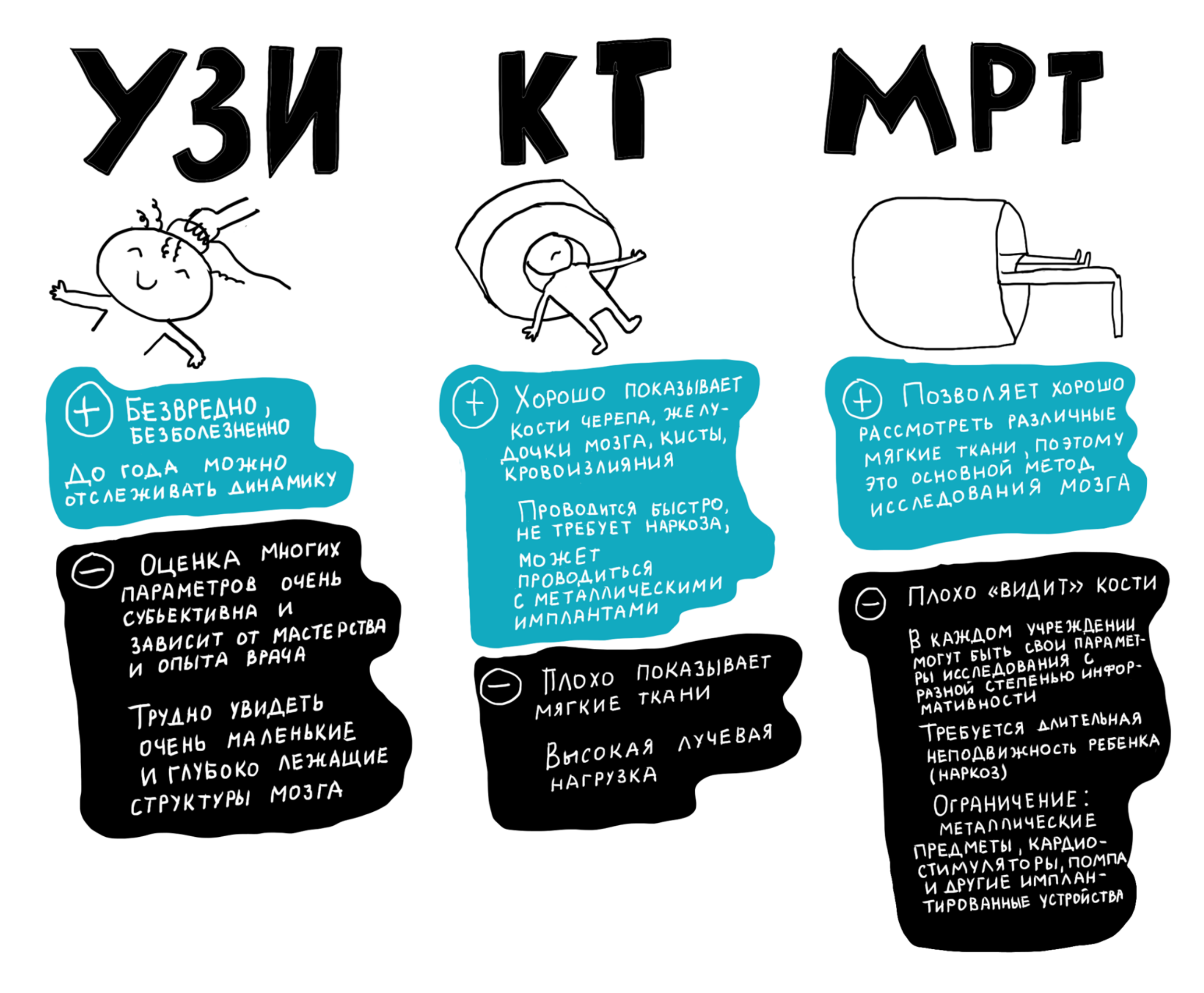
МРТ будут посвящены отдельные вопросы. Два других метода менее известны в России, подразумевают специальное обучение, оборудование и много дополнительного времени для проведения исследования, что существенно ограничивает их практическое применение.

23. Почему «пропускают» диагноз?

Несмотря на то, что существуют способы и шкалы ранней оценки и прогноза двигательного развития ребенка (см. предыдущий вопрос), в повседневной клинической практике они используются не так широко, в том числе и за рубежом. Чаще всего диагноз ДЦП ставят на основании неврологического осмотра и наблюдения за динамикой развития ребенка. Это может приводить к тому, что части детей диагноз ДЦП ставят существенно позже. Причина кроется не только в компетенциях врача, но и в естественных особенностях развития ребенка. Если были явные проблемы во время беременности и родов, значительные повреждения мозга на УЗИ или МРТ, диагноз обычно не пропускают. Чаще всего вопросы возникают, когда нет никаких отягчающих факторов, а симптомы при диспансерном осмотре в первые месяцы могут быть не видны. Почему? ДЦП, по своему определению — это нарушение движений и контроля положения тела, отставание в моторном развитии. Первые 2–3 месяца движения ребенка скудны, поза и тонус во многом определяются безусловными рефлексами. Рефлексы есть, ребенок ест, спит, растет, и будущие нарушения не видны, им просто еще не в чем проявиться. И только после 3–4 месяцев, когда не угасли примитивные рефлексы, когда они начинают мешать переходу к осознанным движениям, когда нарастает тонус в конечностях, появляются первые сомнения. От которых может пройти еще несколько месяцев наблюдения до уверенного диагноза. При некоторых легких формах ДЦП ребенок может пройти и этот этап. Симптомы заметят ближе к 8–9 месяцам, а то и к 1 году, когда станет отчетливой асимметрия в

руках или при ходьбе. Диагноз ДЦП ставят, в первую очередь, по симптомам, а не обследованиям. А симптомы связаны с этапами развития малыша.

24. Что лучше — МРТ или КТ? Или достаточно УЗИ мозга?



Каждый из этих методов позволяет увидеть структуры головного мозга ребенка, их повреждения или аномалии развития. Но у каждого метода своя разрешающая способность, свои плюсы и минусы.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) — самый доступный и безопасный метод. Его еще называют нейросонографией (НСГ). С помощью УЗИ можно увидеть структуры головного мозга ребенка с самого рождения и до момента, пока не срастутся кости черепа — закроется большой родничок (обычно ближе к году). НСГ безвредна, безболезненна, ее можно повторять много раз, отслеживая быстрые изменения (например, нарастание гидроцефалии). Но есть и недостатки. Многие изменения на УЗИ выглядят похожим образом, оценка многих параметров происходит субъективно, в режиме реального времени на экране прибора, и трактовка результатов часто зависит от мастерства и опыта врача. Кроме того, трудно четко увидеть и различить очень маленькие и глубоко лежащие структуры или, напротив, изменения в коре головного мозга, которые могут приводить как к двигательным нарушениям, так и, например, к судорогам. Поэтому в сложных случаях для подтверждения найденных или заподозренных изменений либо при отсутствии изменений на НСГ и явных симптомах нарушения работы нервной системы требуются дополнительные исследования.

Компьютерная томография (КТ) головного мозга — рентгеновский метод исследования, поэтому она хорошо показывает кости черепа и намного хуже — мягкие ткани. При исследовании головного мозга КТ также позволяет увидеть размеры полостей, заполненных жидкостью, например, желудочков головного мозга или мест свежих кровоизлияний. Ткани самого мозга видны без подробностей. При помощи КТ сложно различить кору головного мозга и белое вещество,

изменения в них в результате гипоксии. К другим недостаткам КТ относят достаточно высокую лучевую нагрузку. С другой стороны, КТ — достаточно быстрое и комфортное исследование, его можно провести без наркоза — в спокойном состоянии или во время сна ребенка. На результаты не влияет наличие в теле металлических конструкций или дополнительных приборов (шунта, кардиостимулятора и т.д.). Поэтому КТ головного мозга широко используют для исключения травм головного мозга и кровоизлияний. Этот же метод важен для контроля гидроцефалии. Но, к сожалению, он малоинформативен при подробном изучении структур самого мозга, их пороков и перинатальных повреждений. Для этих целей незаменима МРТ.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) позволяет хорошо и подробно рассмотреть различные мягкие ткани организма и намного хуже — кости. Поэтому именно МРТ является основным методом исследования головного и спинного мозга. На МРТ подробно видны все структуры головного мозга, аномалии развития, опухоли, кисты, участки повреждений из-за гипоксии, кровоизлияния, демиелинизации, сосуды головного мозга. Результаты МРТ можно сохранить в виде файла или распечатать на пленке и показать нескольким специалистам. МРТ не рентгеновский метод и не несет лучевой нагрузки. Но и у этого ценного метода немало ограничений и особенностей использования. Нет одного варианта стандартного МРТ. Каждый раз врач подбирает режимы и параметры исследования для каждого конкретного пациента. Даже на одинаковой аппаратуре можно получить совершенно разный по качеству результат.

Количество и сложность использованных режимов МРТ повышают информативность результатов, но влияют на время исследования. При этом для получения качественного изображения головного мозга требуется абсолютная неподвижность пациента в течение длительного времени в шумном закрытом пространстве (как правило, не менее 20–30 минут при исследовании без контраста). В детском возрасте для этого используют наркоз. Ограничением к использованию МРТ может быть и наличие в организме (особенно в области головы) металлических имплантов, клипс на сосудах мозга, электрических программируемых приборов и др. МРТ может дать наиболее полную и подробную информацию о строении головного и спинного мозга. В ряде случаев этот метод не заменить никакими другими. Но для пациентов младшего возраста важно оценить, насколько потенциальная польза от полученных на МРТ данных будет превышать имеющиеся риски и ограничения, насколько полученные результаты повлияют на дальнейшую тактику врача.

И еще: важно понимать, что все перечисленные методы — это способы увидеть строение нервной системы, а не ее функцию.

25. Обязательно ли делать МРТ при ДЦП?

Проведение МРТ головного мозга не является абсолютно обязательным условием постановки диагноза ДЦП, хотя и входит в большинство рекомендаций и протоколов по обследованию. До сих пор главные критерии диагноза — клинические. В классических случаях характерная история

беременности и родов, жалобы, вид ребенка и результаты стандартного неврологического осмотра достаточны для правильного диагноза. Но постановкой диагноза все не заканчивается. МРТ может быть рекомендовано для того, чтобы:

- получить точное представление о наличии и размерах повреждения мозга и затронутых структурах. Большой дефект не обязательно ведет к большим проблемам. Важнее, что и где пострадало. По локализации нередко можно предугадать, будут ли дополнительные проблемы, например, с координацией или речью, высока ли вероятность судорог;
- предположить, когда возникло повреждение и каковы могли быть его причины. Разные структуры мозга на каждом сроке беременности по-разному реагируют на недостаток кислорода и другие неблагоприятные факторы (см. вопрос 10);
- отчасти прогнозировать двигательный потенциал ребенка. Прогнозы весьма приблизительны, но тем не менее, повреждение определенных областей головного мозга с большей вероятностью приведет к утрате способности самостоятельной ходьбы или к гиперкинезам;
- исключить другие болезни, в том числе с разработанным специфическим лечением. Особенно актуально это для дискинетических и атактических форм ДЦП, под которые «мимикрируют» многие наследственные и нервно-мышечные болезни, а также

случаев, когда не все укладывается в привычную картину ДЦП.

Но, по разным данным, до 10–15% случаев ДЦП могут не сопровождаться изменениями на МРТ. Так что МРТ не абсолютный и обязательный атрибут диагноза. Если характерные для ДЦП изменения в головном мозге уже выявлены с помощью других методов (НСГ, КТ), то необходимость и срочность проведения МРТ определяются индивидуально с учетом рисков и потенциальной ценности результатов для лечения.

Проведение МРТ спинного мозга при ДЦП в большинстве случаев не дает дополнительной информации и лишь повышает стоимость и продолжительность исследования (а значит, и наркоза для большинства детей). ДЦП не связан с повреждением спинного мозга (см. вопрос 3), поэтому исследовать спинной мозг при типичных симптомах бессмысленно. МРТ спинного мозга может быть дополнительно назначена врачом единичным пациентам, если есть какие-то симптомы, не укладывающиеся в классическое течение ДЦП.

26. Надо ли повторять МРТ при ДЦП и как часто?

При ДЦП повреждение нервной системы не прогрессирует, поэтому проведение повторных МРТ головного мозга не даст новой информации. Имеющиеся повреждения не увеличатся, но и не уменьшатся. Они могут изменить свой вид за счет естественной реорганизации (например, на месте кровоизлияния может образоваться киста), но в большинстве

случаев это никак не отразится на возможностях ребенка и его прогнозе. Повторные МРТ обычно целесообразны, если есть дополнительные факторы:

— появились новые нетипичные симптомы, которые невозможно объяснить естественным течением заболевания, т.е. есть подозрение, что это не ДЦП;

— требуется исследование с лучшим разрешением и качеством, например, если исключают определенные формы эпилепсии или планируется нейрохирургическая операция;

— необходимо отследить динамику сопутствующего нестабильного процесса (чаще всего — гидроцефалии).

Могут быть и другие индивидуальные причины повторения МРТ, но в каждом случае должны быть четкая цель исследования и конкретный вопрос врача. Просто так, как плановое исследование, МРТ при ДЦП повторять бессмысленно.

27. Для чего делают ЭЭГ при ДЦП?

Электроэнцефалография (ЭЭГ) — это исследование электрической активности нейронов мозга. По смыслу это исследование очень похоже на электрокардиограмму: с поверхности кожи головы специальными электродами записывают электрические импульсы, исходящие от нейронов. Ритмы, с которыми нейроны передают импульсы, непостоянны и зависят от многих факторов: возраста и степени зрелости нервной системы, состояния пациента (сон/бодрствование), наличия или отсутствия повреждений головного мозга. Для каждого возраста и отдела головного мозга описаны свои нормы

ЭЭГ. Врач оценивает, соответствуют ли полученные результаты норме, есть ли какие-то асимметрии и, главное, есть ли эпилептическая активность. **ЭЭГ — основной метод диагностики эпилепсии**, способ отличить истинные эпилептические приступы от большого числа похожих на них движений и состояний, что особенно важно для детей младшего возраста. ЭЭГ в первую очередь используют для этих целей и для контроля за эффективностью лечения при уже выявленной эпилепсии.



Но при ДЦП ЭЭГ может быть назначена и без явных приступов, для выявления рисков и исключения потенциально

опасных реабилитационных вмешательств. Поскольку при ДЦП происходит повреждение головного мозга, часть пострадавших нейронов могут начать генерировать патологические импульсы. ЭЭГ необходима для того, чтобы своевременно выявить такие области, оценить риск развития судорог, откорректировать лечение (часть реабилитационных методов и лекарственных препаратов не назначают при наличии эпилептической активности). Но даже выявленные на ЭЭГ «эпилептические изменения» не равны диагнозу «эпилепсия» и сами по себе не являются показанием для назначения противоэпилептических препаратов. Каждый раз врач оценивает все данные: и ЭЭГ, и состояние ребенка.

28. Какие бывают виды ЭЭГ?

ЭЭГ проводят как во сне, так и во время бодрствования ребенка. Исследование может занимать от нескольких десятков минут до нескольких суток, в зависимости от поставленных задач. Современным стандартом проведения ЭЭГ исследования является одновременная запись электрической активности мозга и видео действий самого пациента (видео-ЭЭГ-мониторинг). Только такая одновременная запись позволяет понять, сопровождаются ли патологические движения или странное поведение изменениями активности мозга, т.е. являются ли они эпилептическими судорогами. Некоторые типы судорог крайне сложно заметить или отличить от нормальных движений «на глаз».

Если судороги возникают редко, но для диагностики и, например, планирования хирургического лечения эпилепсии

важно зарегистрировать их на ЭЭГ, видео-мониторинг может длиться несколько суток, до момента регистрации приступа. Либо его пробуют специально спровоцировать в безопасных условиях медицинского учреждения. Во время исследования используют специальные пробы: фотостимуляцию (мигание света с разной частотой), гипервентиляцию (частое глубокое дыхание), счет, чтение и т.д., которые помогают лучше выявить эпиактивность или оценить уровень сознания пациента во время приступа.

Эпилептическая активность может присутствовать непостоянно или быть малозаметной в периоде между приступами. Часть судорог проявляются только во время сна или при засыпании/пробуждении, поэтому в таких случаях информативнее всего проведение ЭЭГ во сне. В целом в детском возрасте видео-ЭЭГ-исследования предпочтительно проводить с включением эпизода сна ребенка. Во-первых, это избавляет от артефактов на записи в результате движений. Во-вторых, патологические ритмы и эпилептическая активность лучше проявляются во время перехода из бодрствования в сон и обратно либо на разных стадиях сна.

Короткая (10–20 мин.) ЭЭГ в бодрствовании без одновременной видеозаписи у детей малоинформативна и позволяет выявить только наиболее заметные и грубые отклонения. При необходимости более углубленного обследования, особенно по поводу эпилепсии, протокол исследования ЭЭГ подбирается врачом индивидуально.

29. Почему некоторых детей с ДЦП направляют на генетические анализы?

Основная ошибка в диагностике ДЦП — пропустить другое заболевание, похожее по симптомам, но отличающееся по прогнозу и лечению. Как уже говорилось выше, наследственные, в том числе прогрессирующие, болезни могут быть трудно отличимы от ДЦП, особенно в первые месяцы жизни ребенка. Поэтому, если история развития ребенка, симптомы, результаты обследований не укладываются в картину классического ДЦП, то целесообразны консультация генетика и дополнительные анализы.

30. Что изменится от результатов генетического обследования?



Бывает, что родители не хотят обсуждать вопрос генетического обследования ребенка. Отказываются, тянут с анализами. Аргумент — «что от этого изменится?» Боятся психологических проблем в семье, если вдруг мутация не спонтанная, а передана одним из родителей, и т.д. Кроме того, многие генетические анализы дороги, проводятся долго и могут в итоге ничего не показать. Почему же все-таки лучше их сделать:

— если будет найден уже известный синдром, специалистам и родителям будет понятнее, чего ждать в

развитии, каковы характерные риски для здоровья, как их лучше предотвратить;

— уточнить, есть ли риск повторения ситуации при рождении следующих детей, передачи мутации самим ребенком его детям, как этот риск минимизировать;

— исключить болезни, для которых разработано специальное лечение;

— если выявлена прогрессирующая болезнь, понять, почему состояние ребенка ухудшается, несмотря на проводимое лечение, не гнаться за недостижимыми целями, сосредоточиться на жизненно важных.

Выявление генетической причины заболевания может дать и психологическое облегчение, понимание «осязаемой» причины болезни и того, что виноватых нет, есть неудачное стечение обстоятельств.

31. Если нашли мутацию, то это теперь не ДЦП?

Зависит от того, что выявлено. Если это хорошо известное отдельное заболевание или синдром с описанными симптомами и лечением, то выставляют соответствующий диагноз вместо ДЦП и корректируют лечение (например, синдром Дауна). Если выявлена новая мутация и/или ее точная роль еще не известна, то нередко диагноз оставляют прежним (ДЦП), уточняя его результатами генетического обследования. Несмотря на описание все новых потенциальных генетических причин ДЦП, важно помнить, что у классической формулировки диагноза есть и социальная роль: инвалидность, пособия,

специализированная медицинская помощь. Поэтому во многих случаях даже при выявленной генетической мутации основным диагнозом оставляют ДЦП.

32. Что такое электромиография и обязательна ли она при ДЦП?

Миография — электромиография (ЭМГ) — электронейромиография (ЭНМГ) — часто под разными названиями подразумевают один метод — исследование электрической активности мышц и проведения импульсов по нерву к мышце. В неврологии это основа диагностики нервно-мышечных заболеваний и повреждений нервов. Есть три варианта исследования:

— **накожная миография**: на одну или несколько мышц наклеивают электроды и записывают идущие от них электрические сигналы. Мышца расслаблена — сигнала нет. Напрягается — на экране виден ответ, пропорциональный напряжению. Это не больно, но обычно требует хорошего контакта и выполнения инструкций пациентом. Можно записывать сигналы одновременно с нескольких мышц. Так делают в спортивной медицине, при анализе походки или других движений для оценки того, правильно ли и насколько синхронно сокращаются или расслабляются интересующие мышцы. С этой целью накожная ЭМГ может быть использована и у пациентов с ДЦП. Но для диагностики большинства неврологических заболеваний одной накожной ЭМГ недостаточно;

—**стимуляционная миография**: электроды также размещают на интересующей мышце, но записывают не спонтанные мышечные сокращения, а ответ мышцы на стимуляцию идущего к ней нерва. Посчитав скорость, амплитуду и другие параметры ответа, можно сказать, на каком уровне нарушено проведение сигнала, насколько сильно и иногда даже — из-за чего. Исследование неприятное и даже болезненное, так как нервы стимулируют электрическим током. Но оно весьма объективно, так как не зависит от поведения пациента. Это обязательное исследование при подозрении на повреждение нерва. Если необходимо исследовать функцию мышц, то используют игольчатую миографию;

— **игольчатая миография** — исследование, при котором ответ регистрируют электродом-иглой, находящейся в самой мышце. К сожалению, в некоторых случаях только этим исследованием можно узнать, что происходит с мышечными волокнами, изменена ли их сократимость, гибнут ли они, как давно продолжается процесс. Это болезненно и технически сложно у детей.

Миография — это метод исключения нервно-мышечных заболеваний, но не подтверждения ДЦП или прогнозирования двигательных возможностей ребенка. Диагноз ДЦП ставят по другим исследованиям и признакам. ДЦП — повреждение головного мозга, а ЭМГ никак это повреждение не оценивает. Это также не метод диагностики «надсегментарных нарушений», «повышения тонуса», «пирамидной недостаточности». То есть для абсолютного большинства пациентов с классическим ДЦП нет никакого смысла в проведении данного болезненного

исследования. Миография при ДЦП может потребоваться в редких случаях: для исключения повреждений нервов из-за травмы или тяжелой контрактуры. Еще одна область применения миографии при ДЦП — во время нейрохирургических операций, в частности при селективной дорзальной ризотомии (СДР — см. вопрос 120). В этом случае используют сочетание стимуляционной и игольчатой миографии: электроды-иголочки устанавливают в мышцы ног и записывают с них ответы, возникающие при стимуляции корешков спинного мозга током. По форме этих ответов определяют, к какой мышце идет сигнал по корешку от спинного мозга и какую часть корешка следует пересечь для снижения тонуса в выбранной мышце. Такой интраоперационный мониторинг позволяет проводить операцию очень избирательно и избегать осложнений.

33. Какие еще исследования могут потребоваться ребенку с ДЦП?

Каких-то специфических исследований и анализов «на ДЦП» не существует. Необходимые обследования и их частота выбираются врачом индивидуально, в зависимости от сопутствующих проблем конкретного ребенка. Учитывая нередкое сочетание двигательных нарушений с нарушениями в работе других органов (зрения, слуха, дыхания, пищеварения), ребенку с ДЦП может потребоваться наблюдение большого числа разных специалистов, каждый из которых может назначать свой перечень исследований. Бесконечные и неоправданные обследования и анализы не обладают лечебным

эффектом, а лишь нарушают ритм жизни ребенка и семьи, усугубляют психологические проблемы. Важно, чтобы каждое из планируемых исследований имело конкретную цель и влияло на выбор дальнейшего лечения. Трактовать результаты обследований должен врач, наблюдающий ребенка, так как при ДЦП допустимы определенные отклонения от стандартных норм в результатах анализов или обследований. Так, например, рентген тазобедренных суставов у большинства людей с ДЦП отличается от результата здоровых сверстников и должен оцениваться с поправкой на диагноз. То же касается результатов ЭЭГ-мониторинга: у многих детей с ДЦП могут встречаться те или иные изменения, в том числе эпилептические разряды, которые не требуют активного вмешательства и назначения препаратов.

ЗДОРОВЬЕ И РАЗВИТИЕ ПРИ ДЦП

Общие педиатрические и сопутствующие вопросы

34. Какие проблемы со здоровьем часто встречаются при ДЦП?

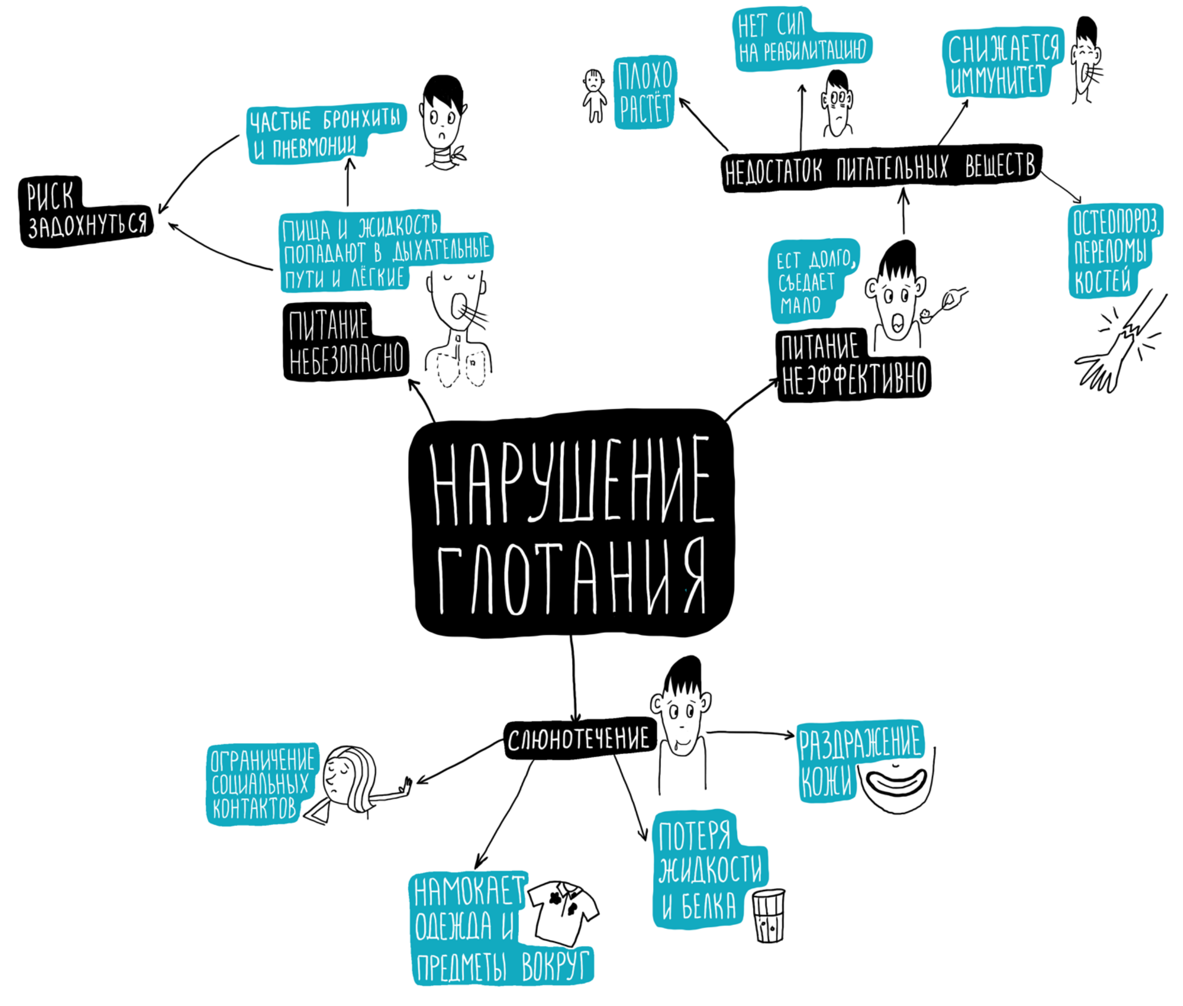
При ДЦП проблемы не сводятся только к двигательным нарушениям и задержке развития. Часто имеются сопутствующие состояния. Часть из них связаны с непосредственным повреждением головного мозга, например, эпилепсия или гидроцефалия. Если в головном мозге оказываются затронутыми зоны, отвечающие за речь, зрение или слух, то могут страдать и эти функции, даже если отвечающие за них органы чувств сформированы и работают правильно.

Сопутствующие проблемы при ДЦП нередко бывают обусловлены недоношенностью. Чем раньше рождается ребенок, тем менее зрелы его органы и системы, тем выше шанс их повреждения или неоптимального развития. У недоношенных детей выше риск патологии легких (бронхолегочной дисплазии), зрения (повреждения сетчатки — ретинопатии, зрительных нервов — частичной атрофии зрительных нервов), слуха, пищеварительной системы (незрелость систем, отвечающих за продвижение, переваривание и усвоение пищи), могут сохраняться особенности строения внутренних органов,

характерные для внутриутробной жизни (например, открытое овальное окно в сердце). Все эти проблемы дополнительно ослабляют ребенка и влияют на его двигательное и психоречевое развитие, поэтому они требуют наблюдения и своевременной помощи. Это такой же (если не более важный) элемент реабилитации, как и физические упражнения или занятия с логопедом.

С другой стороны, важно понимать, что не все проблемы со здоровьем у ребенка можно и нужно объяснять наличием у него ДЦП. Дети с ДЦП точно так же болеют обычными детскими инфекциями, страдают от анемии или рахита, могут иметь индивидуальную или унаследованную склонность к заболеваниям других органов (например, к бронхиальной астме или гастриту) и требуют, в первую очередь, педиатрического сопровождения, а не направления к неврологу по каждому поводу со словами «Ну что вы хотите? Это же ДЦП».

35. Почему важно максимально предупредить и компенсировать сопутствующие проблемы со здоровьем?



ДЦП — комплексная проблема. Таким же комплексным должно быть и ее решение. Ни один из методов не принесет значимых результатов сам по себе. На рост и развитие любого ребенка влияет много факторов: и полноценное питание, и регулярная физическая активность, и психологическое состояние. Нарушение какого-то из этих процессов приведет к невозможности полноценной реабилитации, ее низкой эффективности. Например, нарушения глотания, часто встречающиеся при ДЦП, могут привести:

— к недополучению ребенком питательных веществ, плохому набору веса, недостатку энергии и сил для

полноценного развития и эффективных реабилитационных занятий;

— однообразному ограниченному питанию, дефициту витаминов, микро- и макроэлементов, что ведет к ослаблению иммунитета, остеопорозу, риску переломов костей;

— частым поперхиваниям, высокой вероятности попадания пищи в легкие и развития тяжелых бронхитов и пневмоний.

Другой пример — некомпенсированное снижение зрения. Плохо видящий ребенок будет испытывать трудности не только с обучением, но и с общением, пониманием инструкций, мотивацией к движению, со способностью к самообслуживанию, независимости от родных.

Поэтому с ребенком с ДЦП должна работать целая команда медицинских специалистов, реабилитологов и педагогов. И по этой же причине суждение о реабилитационном потенциале ребенка, выбор методов и приоритетов реабилитации должны строиться не только с учетом двигательных проблем, но и после максимальной компенсации сопутствующих ограничений.

36. Что такое вторичные осложнения?

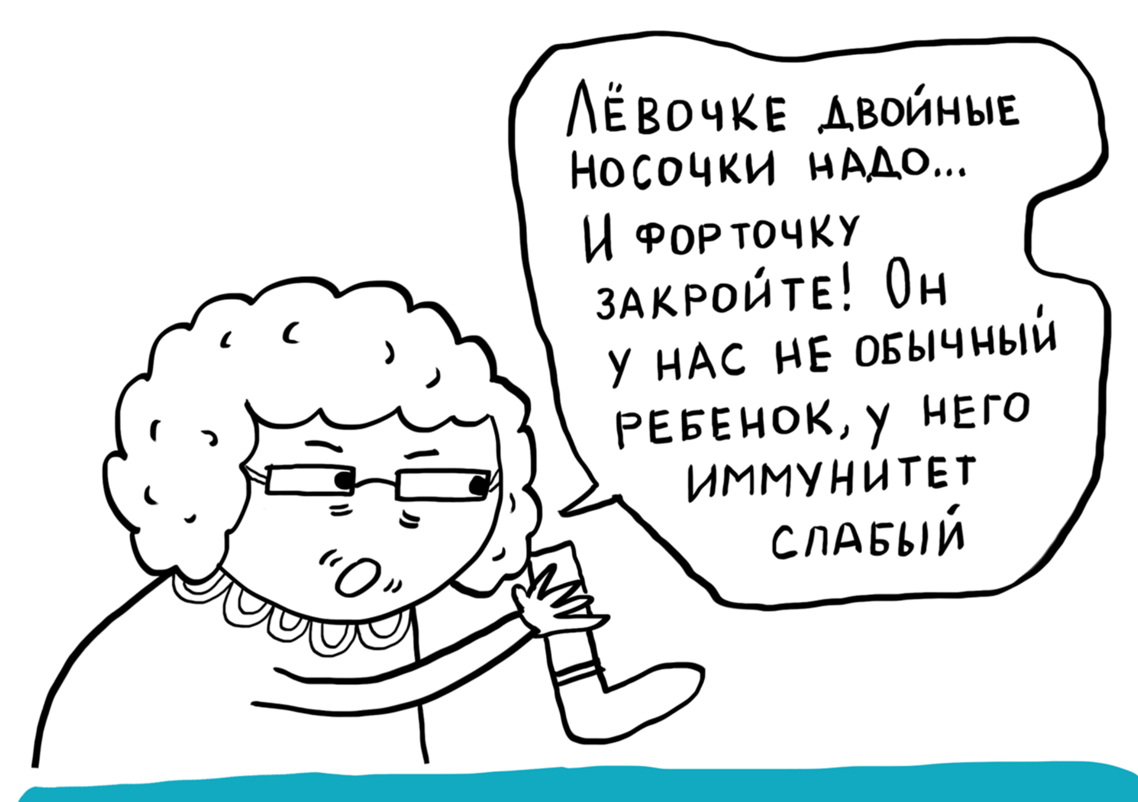
Часть проблем со здоровьем при ДЦП развиваются непосредственно из-за повреждения нервной системы, например, задержка двигательного развития, повышение мышечного тонуса, нарушения координации, глотания или зрения. Но в дальнейшем при отсутствии необходимой помощи и коррекции эти проблемы могут запускать формирование новых (вторичных) осложнений. Самый типичный пример для ДЦП — это вторичные ортопедические деформации. Исходно

новорожденный, у которого в дальнейшем сформируется церебральный паралич, рождается с такими же суставами и мышцами, как и все здоровые дети. Затем, в процессе роста, из-за нарушенного мышечного тонуса, несвоевременной или отсутствующей вертикализации, нефизиологичной нагрузки они начинают деформироваться и могут формироваться контрактуры или вывихи. Это уже будет вторичным осложнением, которого можно постараться избежать, если вовремя начать реабилитацию и целенаправленную профилактику этих уже хорошо описанных осложнений. Или другой пример: нарушения глотания из-за повреждения головного мозга у ребенка с ДЦП могут приводить к трудностям в приеме пищи и ее периодическому попаданию в дыхательные пути. Это будет приводить к вторичному истощению ребенка и развитию аспирационных бронхитов и пневмоний. Поэтому помощь при церебральном параличе направлена не только и не столько на устранение первичного повреждения головного мозга (это, к сожалению, невозможно на данном этапе развития медицины), а на коррекцию его последствий и профилактику потенциальных осложнений.

37. Правда ли, что у детей с ДЦП «слабый иммунитет»?

Иммунная система сама по себе не повреждается у детей с ДЦП. Нарушений в составе крови, органах лимфатической системы нет. Однако у родителей и даже у специалистов часто есть опасения, что ребенок с ДЦП будет болеть чаще, что его нужно как-то особенно лечить при обычной ОРВИ.

Это не совсем так. Дети с ДЦП, как и все остальные дети, имеют право болеть обычными ОРВИ от 1 до 10 раз в год. Частота заболеваний зависит от возраста (у дошкольников она максимальна), индивидуальных особенностей организма и сопутствующих заболеваний (например, наличия бронхолегочной дисплазии из-за недоношенности), а также от частоты контактов с другими детьми.



ДЦП - ЭТО НЕ ОБЯЗАТЕЛЬНО СЛАБЫЙ ИММУНИТЕТ. ЧАЩЕ БОЛЕЗНИ СВЯЗАНЫ С ПОСТОЯННЫМ ПОСЕЩЕНИЕМ БОЛЬНИЦ И РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ ЦЕНТРОВ И СОПУТСТВУЮЩИМИ ПРОБЛЕМАМИ СО ЗДОРОВЬЕМ, НАПРИМЕР, НАРУШЕНИЯМИ ГЛОТАНИЯ ИЛИ ДЕФИЦИТОМ ПИТАНИЯ, МАЛОПОДВИЖНЫМ ОБРАЗОМ ЖИЗНИ

Дети без ДЦП, которые, как правило, посещают детские дошкольные учреждения (детский сад, например), имеют привычную среду, в которой после короткого периода «обмена»

вирусами — обычно это первые полгода посещения сада — ребенок адаптируется и перестает часто болеть. Напротив, ребенок с ДЦП чаще не имеет привычной среды, он посещает разные развивающие занятия, больницы и/или реабилитации, где набор детей постоянно меняется. Это приводит к тому, что ребенок постоянно контактирует с новыми, непривычными вирусами и бактериями. И, как следствие, часто болеет.

Кроме того, конечно, есть и объективные причины, почему дети с ДЦП чаще заболевают или чаще имеют осложнения обычных ОРВИ. Дети с двигательными нарушениями часто меньше времени проводят вертикально и в движении. Именно вертикальное пребывание в течение дня и достаточная физическая нагрузка поддерживают активное движение ворсинок в дыхательных путях, за счет чего происходит их очищение от попавших извне вирусов и бактерий. Когда ребенок большую часть дня проводит лежа, восходящее движение мокроты ослабляется, отделяемое в дыхательных путях застаивается, больше вероятность развития осложнений на фоне обычной ОРВИ. Кроме того, у некоторых детей с ДЦП есть бульбарные нарушения — трудности при глотании, поперхивания. При этом слюна и частички пищи могут попадать в дыхательные пути и тоже провоцировать воспаление. То есть причина возможных частых болезней при ДЦП не в слабом иммунитете, а в сопутствующих церебральному параличу проблемах и осложнениях, которые мешают естественным механизмам быстро справляться с инфекцией. Поэтому основная профилактика частых болезней при ДЦП — это не препараты для «стимуляции иммунитета», а уменьшение

последствий самого ДЦП: регулярная вертикализация, максимальная подвижность, избегание частых неоправданных госпитализаций и пребывания в медицинских учреждениях, а также контроль и профилактика аспирации слюны или пищи, если есть выраженные нарушения глотания. Одним из симптомов таких нарушений как раз и являются повторные тяжелые пневмонии.

38. Почему дети с ДЦП часто отстают от сверстников в росте и весе?

Физическое развитие детей с ДЦП часто не совпадает с возрастными нормами. Существуют даже специальные центильные таблицы, в которых указаны скорректированные нормы по росту и весу для детей с разной степенью двигательного дефицита[5]. Почему так происходит?

Дело в том, что в нашем организме очень многие процессы завязаны на то, что человек может стоять и активно передвигаться. Кости и мышцы растут быстрее при хорошем кровотоке и нагрузке, а для этого нужна достаточная физическая активность. Формирование тазобедренных суставов в детском возрасте происходит под действием вертикальной нагрузки: когда малыш начинает ходить, он «давит» своим весом на головку бедренной кости и тем самым формирует ее правильный угол.

В отсутствие нагрузки на кости метаболизм и деление клеток в них происходят гораздо медленнее. Поэтому рост

костей, а соответственно — и всего тела, замедляется. Практически то же самое происходит с мышечной массой — при отсутствии нужных нагрузок рост и развитие мышечных клеток идут медленнее и хуже. Есть и другие причины отставания в наборе массы при ДЦП:

- высокий мышечный тонус и/или мышечные спазмы, гиперкинезы. Постоянное напряжение мышц «съедает» много энергии, которая обычно используется для построения клеток;
- ребенок с нарушениями жевания и глотания очень часто плохо усваивает пищу, поскольку не может тщательно пережевать, или ест меньше по объему, так как устает за время приема пищи;
- из-за лежачего образа жизни у детей с ДЦП часто встречаются запоры, которые приводят к снижению аппетита, уменьшению порций и уменьшению общего количества съеденной пищи;
- из-за низкого аппетита, трудностей с жеванием и сформированных на этом фоне пищевых привычек рацион у детей с ДЦП нередко бывает однообразным и содержит мало белка — основного строительного материала клеток.

Дефицит поступления и усвоения питательных веществ особенно характерен для тяжелых форм ДЦП в силу частого сочетания всех вышеперечисленных факторов. Это, в свою очередь, приводит не просто к задержке роста и набора массы тела, но к дефициту энергии и строительных ресурсов для формирования всех систем организма. Критический дефицит

массы тела (ниже 5-го центиля) повышает риск ранней гибели. Но даже менее выраженный недостаток питания в детском возрасте существенно снижает переносимость любых нагрузок и стрессов: физических, учебных, инфекционных заболеваний и т.д. Поэтому контроль массы тела и роста — важный аспект ведения ребенка с ДЦП. Но еще раз подчеркнем, что важно ориентироваться не на стандартные нормы, а на характерные для ДЦП и каждого уровня двигательной активности по GMFCS. При использовании корректных норм нередко оказывается, что ребенок, которого родные считали слишком «маленьким и худым», вполне укладывается в нормы для своего уровня GMFCS и возраста. Ведь избыточный вес при ДЦП не менее вреден, чем недостаточный.

39. Бывает ли ожирение при ДЦП?

Да, дети и взрослые с ДЦП могут иметь как дефицит веса, так и его избыток. Это чаще всего связано с вынужденным ограничением движений, а также с особенностями диеты. Дети охотнее едят сладкие или мучные блюда, поэтому нередко, стремясь накормить малоежку, родные идут на то, чтобы ребенок съел хотя бы то, что любит. В итоге в рационе ребенка происходит перекос в сторону не самой здоровой пищи. Еще одной причиной нарушений питания могут быть частые поездки на занятия, из-за которых не удается полноценно питаться и приходится обходиться перекусами. Не всегда они сбалансированные по составу. Оба эти фактора — и особенности диеты, и ограничения движений — могут приводить к избыточному накоплению жира и патологическому увеличению

массы тела. Избыточный вес, в свою очередь, еще больше затрудняет перемещение ребенка с ДЦП, делая движение все более энергозатратным, и усугубляет ортопедические деформации и боль. Кроме того, ожирение — один из значимых факторов риска развития сахарного диабета и гипертонической болезни во взрослом возрасте.

Поэтому при ДЦП важно отслеживать как патологический дефицит, так и избыточную массу тела, ориентируясь на нормы для каждого возраста и уровня по GMFCS (см предыдущий вопрос). Также следует учитывать, что вес не отражает соотношение мышц и жира в организме. К сожалению, для ДЦП и так свойственны снижение силы и объема мышц, их замещение соединительной и жировой тканью (см. вопрос 54-55). В отсутствие регулярной физической нагрузки и сбалансированного питания эти процессы могут ускоряться, особенно во взрослом и пожилом возрасте. Основная профилактика — регулярная физическая активность и сбалансированный рацион с достаточным количеством белковой пищи.

40. По каким причинам бывает боль при ДЦП?

Боль при ДЦП — это большая и, к сожалению, сильно недооцененная проблема. Боль значительно снижает качество жизни ребенка и семьи, а также может еще больше ограничивать активность человека с церебральным параличом.

Трое из четырех детей с ДЦП испытывают хроническую боль. Особую трудность представляет диагностика боли у детей без активной речи или с очень сниженным интеллектом. Однако и в этом случае существуют свои методы. Есть, например, шкала FLACC для оценки болевого синдрома, которая опирается не на жалобы самого ребенка (если он не может пожаловаться), а на косвенные признаки: позу, выражение лица, ответ на обращение и т.д. Важно не забывать о том, что ребенок может страдать от боли даже тогда, когда не может на нее пожаловаться.

Причин болевого синдрома может быть много. Рассмотрим самые частые примеры.

Боль из-за спастичности. При сильно выраженной спастике мышцы постоянно находятся в напряжении. Это само по себе может быть очень болезненно. Дети часто привыкают к этой боли, но это не значит, что ее нет. Помимо постоянного мышечного напряжения при ДЦП бывают и отдельные мышечные спазмы и насильственные движения (гиперкинезы), которые также очень болезненны и могут нарушать дневную активность и ночной сон. Усугубляют боль при спастичности неверно подобранные ТСР, а также попытка преодолеть мышечный тонус одними только упражнениями и растяжками или ортезами, которые насильственно корректируют положение сильно спазмированной конечности. Грамотнее в таких случаях сочетать физические методы воздействия с различными медикаментозными и хирургическими методами коррекции повышенного тонуса и гиперкинезов (см. вопрос 84). Большинство медикаментозных методов лечения спастичности

кроме увеличения объема движений в конечности могут помочь и уменьшить боль.

Боль из-за повреждений и деформаций суставов.Самая частая ортопедическая проблема у детей с ДЦП — подвывих или вывих тазобедренного сустава. Более подробно эта проблема описана в соответствующем разделе этой книги. Здесь лишь отметим, что почти всегда вывих в тазобедренном суставе сопровождается болевым синдромом. Это еще больше ограничивает движения в суставе, так как мышцы стремятся максимально защитить сустав от движений.

Болеть могут не только деформированные тазобедренные суставы, но и другие суставы ног, рук, позвоночника, длительное время находящиеся в неестественной позе или испытывающие непривычные нагрузки. Например, суставы деформированной стопы, нагружаемые в неправильном положении, или колени при ходьбе со сгибанием или переразгибанием в них. Боль может возникать в спине при прогрессировании сколиоза.

Такую боль легче предотвратить, чем лечить, когда она уже стала хронической, а деформации требуют хирургического вмешательства. Помочь в борьбе с болью могут как обезболивающие препараты, так и немедикаментозные средства — специальные укладки и позы, минимизирующие боль.

Боль из-за патологических переломов. Это не такая частая ситуация, но тем не менее она может встречаться у пациентов с тяжелым ДЦП и остеопорозом. Из-за малой подвижности, отсутствия вертикальной нагрузки и нарушения усвоения питательных веществ кости могут становиться

чрезвычайно хрупкими и ломаться даже при неосторожном движении — неудачном перемещении или упражнении во время реабилитации.

Боль в животе при запорах. С запорами сталкивается подавляющее большинство детей с ДЦП. При длительном течении этой проблемы боль может возникать не только при дефекации из-за объемного стула, но и просто в любое время из-за перерастяжения толстой кишки плотными каловыми массами. Важно проводить профилактику и лечение запоров вовремя, не допуская их длительного течения.

Боль из-за рефлюкса (заброса пищи) из желудка в пищевод. Рефлюкс встречается и у детей без ДЦП, особенно в раннем возрасте, когда еще не отлажена работа сфинктера (мышцы) в нижней части пищевода, который открывается и закрывается, пропуская пищу в желудок и удерживая ее там. В результате еда может легко попадать обратно в пищевод и даже рот. В большинстве случаев с возрастом рефлюкс проходит самостоятельно. Но у детей с ДЦП рефлюкс может быть более выражен и может сохраняться в старшем возрасте из-за нарушения регуляции работы желудочно-кишечного тракта со стороны поврежденной нервной системы. Попадание кислого содержимого желудка в пищевод вызывает изжогу и сильный дискомфорт, который ребенку трудно описать, а родителю — заподозрить. Какие симптомы должны насторожить:

- выгибание ребенка во время кормления или после кормления;
- кашель;
- раздражительность, беспокойство после еды;
-

потребление малого количества еды или отказ от еды;
- плохой набор или потеря веса;
- сильная или частая рвота, особенно в ближайшее время после еды.

Для лечения рефлюкса используют лекарственные препараты, коррекцию режима питания и активности, например, обязательное вертикальное положение после еды не менее 30 минут.

Боль, к сожалению, часто сопровождает и занятия физической терапией или другими видами реабилитации: из-за неадекватно подобранных упражнений и нагрузки, неудобных ТСР для позиционирования во время занятия или агрессивных воздействий специалиста. Наличие боли во время занятий значительно снижает их успешность и в долгосрочной перспективе приводит к уменьшению двигательной активности человека с ДЦП. Стресс мешает качественному обучению и развитию. Важно помнить об этом и всегда соотносить пользу от конкретного упражнения с тем дискомфортом, который испытывает ребенок при его выполнении.

Кроме того, не стоит забывать о таких обычных для всех детей вещах, как головная боль, боль в ухе, зубная боль. Если ребенок ведет себя странно, отказывается от привычных занятий, выглядит не как обычно — стоит показать его педиатру и исключить наличие болевого синдрома.

Долгая нелеченная боль, даже невысокой интенсивности, способна приводить к нарушению восприятия боли мозгом. Малейший стимул приводит к выраженной боли, болит от тех стимулов, от которых в норме не должно. Болевые ощущения

меняются по характеру, распространяются на большую площадь, плохо поддаются лечению. Поэтому лечить или сдерживать боль надо сразу и всесторонне, не уповая только на препараты. В хронических ситуациях они могут и вовсе не сработать в одиночку. Помогут физическая реабилитация, психотерапия, коррекция повседневной активности, как физической, так и эмоциональной/социальной, правильное позиционирование. И, конечно, попытка воздействовать на первопричину, насколько это возможно.

Важно качественно лечить острую боль столько, сколько требуется, не переводя ее в хроническую. Особенно это актуально после ортопедических операций. Также необходимо учиться замечать проявления боли у своего ребенка, учить его сообщать о ней. Для неговорящих детей актуально использование средств альтернативной коммуникации (см. вопрос 131). При ДЦП помимо привычных проявлений боли: плач, крик, страдающее выражение лица — могут быть и не столь ожидаемые реакции, например, резкий неконтролируемый смех или ухудшение сна, отказ от еды и т.д.

41. Обязательно ли при ДЦП происходит задержка речевого или интеллектуального развития?



Каждого ребенка с ДЦП стоит рассматривать как уникального не только с точки зрения двигательных нарушений, но и при диагностике развития его психических функций и речи. Среди детей с ДЦП действительно повышены риски возникновения проблем с интеллектом по сравнению со здоровыми сверстниками.

У многих детей с ДЦП нарушена устная речь, но это не значит, что это верно для всех людей с ДЦП. Часть людей, которым диагностирован ДЦП, имеют лишь небольшие особенности походки во взрослом возрасте и не имеют проблем с речью и интеллектом.

У части детей с ДЦП будет диагностировано нарушение интеллекта к 6–7 годам, но это не значит, что все дети с ДЦП имеют проблемы с интеллектом.

Самые трудные случаи диагностики интеллекта — дети с ДЦП, у которых есть выраженное нарушение устной речи вплоть до ее полного отсутствия из-за трудностей управления органами артикуляции и голосообразования, но интеллект которых сохранен. Специалисты и родители не должны ставить знак равенства между отсутствующей речью и нарушенным интеллектом. У ребенка без речи могут быть хорошо развиты невербальный интеллект, слуховая память и языковая способность, но он будет ограничен в возможности это продемонстрировать.

Среди детей с ДЦП также могут встречаться расстройства развития, такие как РАС (расстройство аутистического спектра) и СДВГ (синдром дефицита внимания с гиперактивностью). В таких случаях подход воспитателей и педагогов к ребенку должен дополняться специальными методиками, использующимися для этих нарушений развития. При этом их необходимо адаптировать под ребенка с двигательным нарушением.

В случае, если у ребенка с ДЦП возникнет эпилепсия, риски появления проблем с интеллектуальным развитием возрастут.

Согласно исследованиям, дети, которые позже вертикализированы и имеют проблемы с управлением движениями тела, намного чаще сверстников испытывают трудности со зрительно-пространственным восприятием. Это оказывает влияние на понимание сложных грамматических конструкций в школьном возрасте и решение математических задач. Важно уделять больше внимания вопросам развития

пространственных представлений у детей с ДЦП в дошкольном возрасте.

Отдельно стоит сказать о том, что части детей с ДЦП в дальнейшем может быть выставлен генетический диагноз или при обследованиях могут быть выявлены пороки развития головного мозга. Для коррекционной и развивающей работы с ребенком получение генетического диагноза или обнаружение находок на МРТ не будут иметь решающего значения, так как развитие и обучение будут строиться на компенсации дефицитов и развитии сильных сторон ребенка, обеспечении его средствами коммуникации с окружающим миром. Точная диагностика важна, в первую очередь, для объяснения или подтверждения причин имеющихся проблем.

42. Почему при ДЦП нарушается речь и какие нарушения речи встречаются чаще всего?

Когда здоровый человек говорит, он обычно не задумывается над тем, какое количество усилий требуется для того, чтобы произнести хотя бы одно слово. У здоровых людей это получается будто бы само собой, при этом не нужно каждый раз тратить время на припоминание того, как это делается.

У детей с ДЦП причины возникновения проблем с устной (моторной) речью разнообразны и могут быть вызваны нарушениями на разных уровнях: от головного мозга до систем и органов, отвечающих за артикуляцию и голос. Чаще всего тяжесть нарушений устной речи коррелирует с тяжестью

двигательного дефицита, поскольку и у той, и у другой проблемы единое происхождение — повреждение или аномалия развития головного мозга. Могут страдать зоны коры мозга, отвечающие за восприятие и распознавание речи, или за ее воспроизведение, или за координацию мышц, участвующих в образовании звуков. Свой вклад могут вносить и повреждения других частей мозга (мозжечка, мозолистого тела, базальных ядер), отвечающих за координацию или плавность движений, или проводящих путей между разными отделами мозга. В результате так же, как при ДЦП нарушаются движения конечностей, могут страдать и движения губ, языка, щек.

При ДЦП часть механизмов, отвечающих за оральную моторику и устную речь, нарушаются, поэтому возникают трудности с управлением движениями мышц артикуляционного аппарата или с пониманием того, как этими мышцами управлять, а также с ощущением того, что мышца есть, и пониманием, в каком она сейчас состоянии, и с запоминанием паттернов движений, необходимых для определенных ситуаций. Мышцы губ, щек и языка при ДЦП могут быть спастичными или сильно расслабленными, могут совершать непроизвольные движения, или человеку может быть трудно, а порой невозможно, контролировать положение (позу) своих мимических и артикуляционных мышц и обрабатывать сигнал от них. Чувствительность может быть сверхвысокой или недостаточной.

Нарушения устной речи у детей с ДЦП будут называться дизартрией и/или апраксией речи. Апраксия речи — это расстройство, при котором мозг испытывает трудности с планированием и координацией речи, а дизартрия —

расстройство речи, которое проявляется в затрудненном произнесении звуков и слов из-за нарушения иннервации речевого аппарата. Эти два нарушения могут сочетаться у одного человека в разных пропорциях и иметь самые разнообразные проявления и выраженность — от малозаметных до делающих устную речь невозможной даже при большом количестве усилий и времени, потраченных на обучение.

Как может звучать речь человека с ДЦП? Снижается разборчивость слов от едва заметной до сильно выраженной степени, звуки произносятся нечетко, человеку нужно время, чтобы найти позу для произнесения звука или слога, страдают темп и плавность речи, в таких случаях речь более медленная. Присутствуют долгие паузы, нелогичные остановки внутри слова, ударные и безударные слоги в слове могут произноситься одинаково длинно (как будто в слове все слоги ударные). Могут возникать проблемы с голосом: он может быть тихим, или человеку может быть трудно управлять им, или голос скрипучий, срывающийся. Нарушается речевое дыхание — оно слабое или человеку трудно направлять воздушную струю в правильное место, тогда ротовые звуки могут звучать с носовым оттенком. Речь может быть скандированной (отрывистой). Человек может утомляться от говорения, так как оно требует слишком много сил. Слов в предложении может быть мало. Легкие нарушения речи у детей с ДЦП могут быть хорошо скомпенсированными при многолетней работе и заметными только близкому кругу человека. Например, при утомлении и снижении контроля у человека будет отмечаться «смазанность»,

нечеткость речи. Тяжелые нарушения могут оставаться на всю жизнь и быть заметны любому, кто общается с человеком.

Восприятие речи также может быть нарушено при ДЦП. В раннем возрасте важно работать с детьми над пониманием речи и получением обратной связи от ребенка в знак того, что он понял, что ему сказали или что назвали. У части детей могут быть трудности с различением звуков речи.

Из-за нарушений понимания и обработки речи головным мозгом могут возникать и трудности с освоением языка: бедность словарного запаса, трудности с освоением грамматического строя речи, проблемы с пониманием соотношения слов между собой.

Могут быть проблемы с освоением чтения. Но также важно помнить, что стоит разделять умение прочитать слово про себя (произнести его внутри себя и соотнести с картинкой или образом в памяти, услышать слово и найти его письменное изображение) с возможностью прочитать его вслух другому или себе. У ребенка с ДЦП может быть сохранна способность читать при низкой способности произнести прочитанное. Еще раз подчеркнем, что далеко не всегда тяжелые нарушения устной речи при ДЦП означают отсутствие понимания устной речи и текста или способности обучиться письму и другим способам альтернативной коммуникации. Вопросы освоения письма с помощью ручки у детей с ДЦП связаны с двигательными возможностями рук. Стоит всегда соотносить эффективность освоения письма с помощью ручки с эффективностью печатания на адаптивной клавиатуре или с помощью движений глаз (айтрекера). И следует выбрать эффективный способ,

позволяющий ребенку быть более успешным. Для детей, которые могут освоить письмо с помощью ручки, часто применяются адаптивные ручки или специальные приспособления, которые помогают ее удерживать.

43. Почему у детей с ДЦП может нарушаться глотание и к чему это приводит?

Глотание — это сложный процесс, частично осознанный, частично рефлекторный, в котором участвуют жевательные мышцы, язык, мышцы глотки, шеи, пищевод. У ребенка с ДЦП из-за нарушений тонуса и активности мышц могут возникать трудности при глотании. Слабость и спастичность жевательных мышц и языка вызывают трудности с формированием пищевого комка, ребенок не может достаточно хорошо прожевать еду, из-за чего ее еще труднее проглотить. В этом случае прибегают к изменению консистенции пищи — готовят более гомогенную, протертую еду для ребенка, что облегчает глотание. Однако кроме нарушений жевания и обработки пищи в ротовой полости часто возникают трудности именно на этапе попадания пищевого комка из полости рта через глотку в пищевод. В норме во время глотания специальный хрящ — надгортанник — перекрывает попадание пищи в дыхательные пути. Это происходит благодаря рефлекторной работе мышц, расположенных в этой области. Если работа этих мышц нарушена и функция глотания выполняется плохо, это называют «бульбарными» или «псевдобульбарными» нарушениями. При

этом у ребенка могут происходить поперхивания (из-за попадания пищи в дыхательные пути), трудности при глотании (невозможность проглотить пищу). При частых поперхиваниях возникает микроаспирация — попадание кусочков пищи в бронхи и легкие. Оставшись в дыхательных путях, пища становится благодатной почвой для размножения бактерий. Так могут развиваться инфекции дыхательных путей — бактериальные бронхиты и пневмонии. Это очень важно знать родителям и педиатрам, которые наблюдают ребенка с ДЦП — у этих детей риск бактериальных инфекций дыхательных путей значительно выше среднего. Это приводит в том числе и к тому, что на фоне банальных ОРВИ (насморк или кашель) у ребенка с ДЦП выше риск бактериальных осложнений (например, пневмонии), если у него есть нарушения глотания и аспирационный синдром.

Нарушения глотания приводят к еще одной неочевидной проблеме, которая тем не менее является очень распространенной у детей с ДЦП: это слюнотечение, или сиалорея. Из-за нарушения координации мышц ротовой полости, а также нарушения глотания у ребенка может скапливаться избыточное количество слюны, и ее подтекание ребенок не может контролировать. Эту проблему могут усугублять нарушение контроля за мышцами лица и приоткрытый рот. Проблема слюнотечения встречается, по разным данным, у каждого третьего или у каждого второго ребенка с ДЦП. А значительные масштабы (когда мы прибегаем к врачебным манипуляциям, чтобы уменьшить проявления слюнотечения) приобретает примерно у 1% пациентов. Тем не

менее даже тем детям, у которых сиалорея не сказывается драматически на качестве жизни, она доставляет много проблем. Помимо очевидных гигиенических и эстетических соображений, есть и вполне медицинские последствия слюнотечения. Во-первых, это раздражение кожи вокруг рта от постоянного присутствия влаги и использования салфеток или платков. Это называется мацерация и может быть как просто неприятным раздражением, так и причиной дальнейшего инфицирования кожи в этой области. Кожа вокруг рта в таком случае требует особого ухода. Во-вторых, со слюной ребенок теряет большое количество жидкости и белка. Восполнять количество жидкости очень важно, т.к. дети с ДЦП часто имеют склонность к запорам из-за малоподвижного образа жизни, обилия протертой и переработанной пищи в рационе. Также важно учитывать при составлении рациона повышенную потребность в белке (см. вопрос 55).

44. Из-за чего и какие дыхательные проблемы могут развиваться при ДЦП?



Дыхательные нарушения встречаются при ДЦП достаточно часто, особенно в раннем возрасте и у недоношенных детей, и могут повлиять на общее состояние ребенка и на возможности его лечения и реабилитации.

Одна из частых причин развития патологии дыхательной системы при ДЦП — это недоношенность. Мы знаем, что недоношенные дети имеют более высокий риск формирования ДЦП. При этом известно, что окончательное созревание легких с формированием специальной выстилки альвеол веществом сурфактант происходит не ранее 28-й недели гестации. Дети,

рожденные раньше этого срока, имеют очень высокий риск повреждения легких от механического воздействия потоков воздуха. Это называется «респираторный дистресс-синдром новорожденных» (РДС). РДС может привести к ближайшим рискам и осложнениям — острой гипоксии, необходимости искусственной вентиляции легких и других лечебных манипуляций. А в отдаленном периоде — стать причиной формирования хронических проблем с дыханием, например, бронхолегочной дисплазии (БЛД) — это состояние, при котором стенки альвеол не такие эластичные, как должны быть, и поэтому хуже растягиваются и вмещают меньше воздуха, чем необходимо. Это становится особенно актуально при малейшей нагрузке — когда ребенок выполняет упражнения и потребность в кислороде повышается. В норме при этом у человека учащается дыхание, увеличивается объем вдоха и выдоха. У ребенка с БЛД такие возможности сильно ограничены — его альвеолы не могут достаточно растянуться, чтобы вместить нужный объем. В таком случае приходится значительно ограничивать нагрузку, следить за тем, как справляется дыхательная система. А в более тяжелых ситуациях — постоянно мониторировать сатурацию (уровень насыщения крови кислородом) и при необходимости обеспечивать ребенка дополнительным поступлением кислорода.

Другая ситуация, в которой БЛД может вызвать значительные трудности — это инфекции дыхательных путей. Даже небольшой насморк будет увеличивать нагрузку на дыхательную систему. Одышка у ребенка с БЛД может возникнуть даже при отсутствии инфекции в легких, только лишь

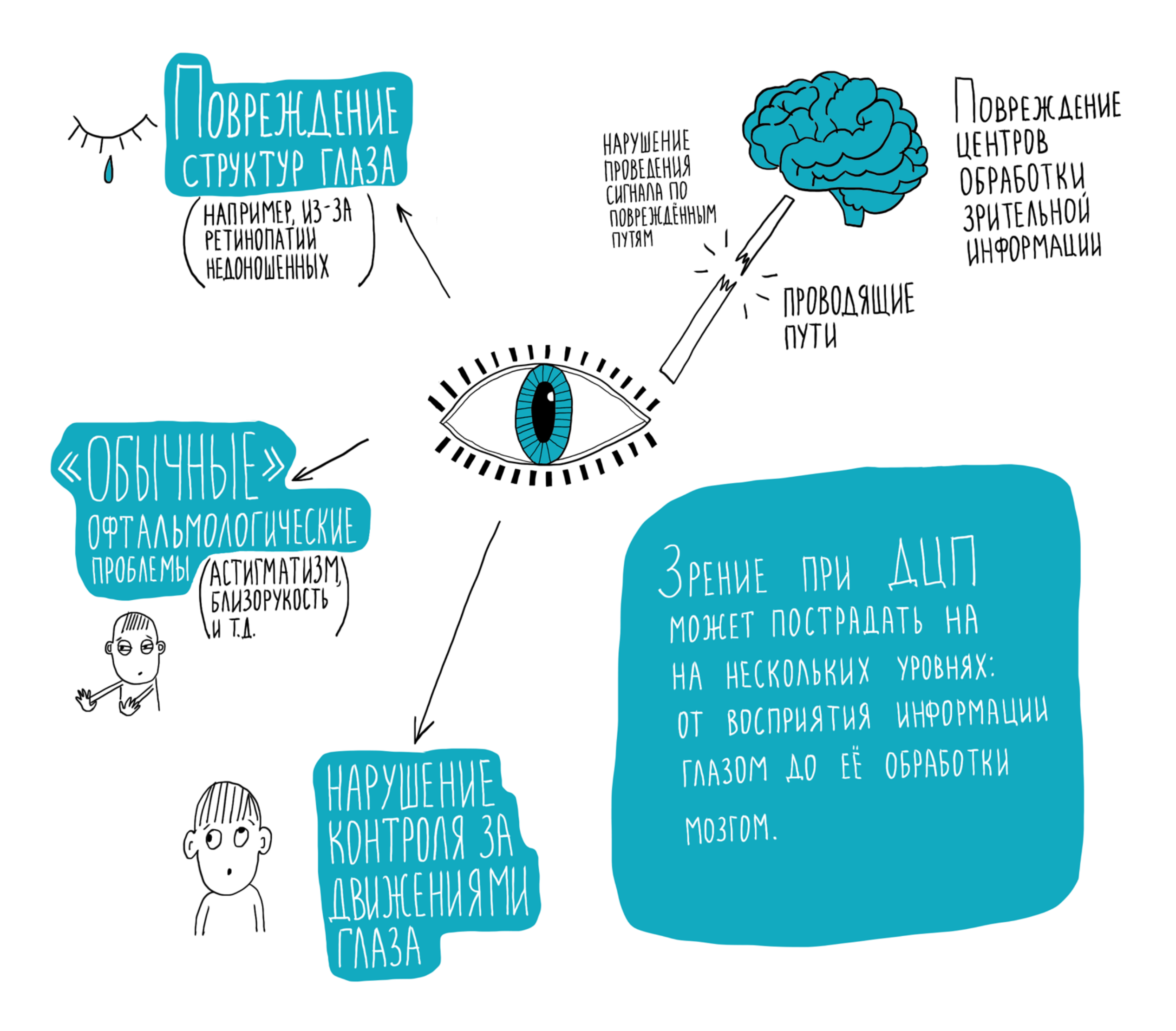
из-за невозможности скомпенсировать нарушенное носовое дыхание. При этом известно, что у детей с БЛД намного выше риск развития обструкций на фоне обычных ОРВИ из-за снижения эластичности тканей легких. Все эти факторы влияют на то, как педиатру нужно подходить к лечению ОРВИ у ребенка с ДЦП (см. вопрос 126).

Особенно опасным для недоношенных детей с БЛД может стать респираторно-синцитиальный вирус (РС-вирус) — одна из самых частых причин инфекций легких у новорожденных детей. И если здоровому доношенному младенцу при РС-инфекции может потребоваться применение дополнительного кислорода, то для недоношенного малыша такая инфекция может оказаться фатальной. Именно поэтому недоношенных детей с БЛД в раннем возрасте дополнительного иммунизируют от РС-вирусной инфекции.

Кроме недоношенности и развивающейся вследствие этого БЛД, существуют и другие причины дыхательных нарушений при ДЦП. В первую очередь, это аспирация, как крупными фрагментами пищи, так и капельками жидкости или слюны из-за нарушений глотания (микроаспирационный синдром) и связанные с ними риски развития инфекций дыхательных путей (подробнее об этом — см. вопрос 43). Кроме того, из-за малоподвижного образа жизни, особенно при тяжелых формах ДЦП и недостаточной вертикализации, происходят застойные изменения в дыхательной системе — из нижних задних отделов легких хуже происходят отток слизи и откашливание, а также замедляется кровоток в этих отделах легких. При длительном наличии таких проблем могут развиваться хронические

застойные процессы — бронхиты, бронхоэктазы, хроническое воспаление. Основной профилактикой таких проблем, конечно, являются адекватная двигательная реабилитация, правильное позиционирование и вертикализация ребенка, а при заболевании — использование различных дренажных приемов и активная аспирация слизи из дыхательных путей, в том числе с использованием электроотсоса.

45. Какие проблемы со зрением чаще всего встречаются при ДЦП?



Нарушения зрения — одна из наиболее частых сопутствующих проблем при ДЦП. Отчасти это связано с тем, что в процессе развития эмбриона зрительная система формируется из тех же структур, что и нервная, и тесно связана с ней анатомически и функционально. И отчасти— с тем, что зрение требует очень тонкой регуляции нервной системой на всех уровнях — от периферии (работы самого глаза) до анализа полученной информации в головном мозге. Поэтому малейшее нарушение этой регуляции на любом из уровней может приводить к ограничениям зрения. Учитывая, что около 80%

сенсорной информации человек получает через зрение, его нарушение влияет на многие аспекты развития любого ребенка.

При ДЦП может пострадать любой из этапов восприятия, передачи или обработки зрительной информации. Из-за повреждения головного мозга могут изменяться тонус и координация работы мышц не только тела, но и глаз, что приводит к различным формам косоглазия, выключению из содружественной работы одного глаза, нарушению формирования объемного зрения. Для лечения используют тренировки с различными упражнениями для глаз, заклейки глаза или аппаратное лечение, а также хирургические вмешательства и ботулинотерапию.

У недоношенных детей часто страдает сетчатка — внутренняя оболочка глазного яблока, отвечающая за восприятие изображения и его переработку в сигнал, который передается по зрительным нервам в головной мозг. Ретинопатия недоношенных — одна из основных причин слепоты, слабовидения и нарушений зрения у детей раннего возраста во всех развитых странах. В норме сосуды сетчатки во время внутриутробного развития постепенно прорастают от центра к периферии глазного дна и полностью формируются к моменту рождения ребенка. Если ребенок рождается раньше срока, то сосуды еще не успевают полностью сформироваться. Чем больше бессосудистая зона на момент рождения, тем выше риски тяжелого течения ретинопатии. Рост сосудов может пойти как нормальным, так и патологическим путем. В первом случае ретинопатия разрешается самостоятельно и может никак на отразиться на зрении в дальнейшей жизни. Во втором случае

формируются патологически извитые сосуды с тонкой стенкой, возможны кровоизлияния, формирование рубцов на глазном дне, которые будут приводить к отслойке сетчатки и повреждению других структур глаза. Без своевременного вмешательства это может привести к полной потере зрения.

Чем раньше родился ребенок, тем выше риск возникновения ретинопатии: около 35% у детей, рожденных до 34–35-й недели беременности с весом до 2000 г, и до 80% у новорожденных с экстремально низкой массой тела при рождении (менее 1000 г). Первые признаки ретинопатии недоношенных появляются с 3–4-й недели жизни и не позднее 3 месяцев после родов. Поэтому все недоношенные дети нуждаются в обязательном осмотре глазного дна офтальмологом начиная с 4-й недели жизни или с 31-й недели от момента зачатия, если ребенок родился раньше 27 недель. Далее ребенка смотрят каждые две недели до появления признаков ретинопатии либо до созревания сетчатки (прорастания сосудов сетчатки до периферии). В случае развития ретинопатии необходимо более частое наблюдение для того, чтобы убедиться, что ретинопатия регрессировала самостоятельно, либо для принятия решения о вмешательстве — лазерной коагуляции сетчатки либо введении специальных препаратов, блокирующих неконтролируемый рост сосудов.

Помимо нарушений зрения на уровне глаза, при ДЦП могут пострадать и передача сигнала от глаза к мозгу либо восприятие и обработка зрительных образов. Такие нарушения зрения связаны с повреждением проводящих путей (зрительных нервов) или коры головного мозга из-за гипоксии и/или

кровоизлияния и называются «центральными». Для их выявления используют специальные электрофизиологические исследования (ЭФИ). Центральные нарушения зрения могут проявляться ограничением полей зрения (ребенок видит только часть окружающего мира перед ним, а какая-то часть картинки выпадает, либо испытывает трудности в выделении одного объекта из множества, распознавании знакомых предметов, лиц и т.д.). Подобные нарушения тяжелее диагностировать, особенно в раннем возрасте, и они требуют специальных знаний и подходов при работе с педагогами и самостоятельных занятиях (например, использование однотонных поверхностей с минимальным числом предметов на них, ярких контрастных цветов, крупных изображений и т.д.).

Нарушения зрения при ДЦП нередко остаются недооцененными, что существенно ограничивает эффективность проводимой реабилитации — как двигательной, так и педагогической. Важно не только своевременно выявлять и корректировать имеющиеся проблемы, но и сообщать о них специалистам-реабилитологам, работающим с ребенком. Более подробную информацию для родителей о ретинопатии и других проблемах со зрением у недоношенных детей и детей с ДЦП можно найти в материалах благотворительного фонда «Провидение» (https://fond-providenie.ru/).

46. Характерны ли для ДЦП нарушения слуха?



Нарушения слуха встречаются примерно у 5–15% детей с ДЦП. Такая высокая частота связана с тем, что зачастую те же причины, которые привели к повреждению двигательных путей в головном мозге и формированию ДЦП, вызвали и повреждение слухового анализатора на каком-либо уровне.

Одна из самых частых причин нарушений слуха при ДЦП — это «ядерная желтуха». Этим термином обозначают последствия токсического поражения подкорковых ядер головного мозга высоким уровнем билирубина при желтухе у новорожденных. Причиной повышения билирубина могут быть

гемолитическая болезнь новорожденных (при конфликте по группе крови), наследственные болезни с нарушением работы печени, тяжелые инфекции и другие факторы. При очень значительном повышении билирубина он может проникать в головной мозг и вызывать токсическое повреждение подкорковых ядер, а также специфическое токсическое повреждение клеток во внутреннем ухе (в слуховой улитке), которые воспринимают звук. В этом случае у ребенка формируется сенсоневральная тугоухость — т.е. нарушение слуха вследствие неспособности нервной системы воспринять звук, который поступает в ухо.

Другой причиной снижения слуха у детей с ДЦП может быть недоношенность сама по себе, причем чем меньше гестационный срок, на котором родился ребенок, тем выше риск нарушений. Определенный вклад тут вносят как внутренние факторы (гипоксия, врожденные аномалии, которые привели к преждевременным родам), так и внешние — вынужденная необходимость назначения препаратов, токсичных для уха, например антибиотиков аминогликозидов, а также длительный высокочастотный шум инкубатора или аппарата ИВЛ, в котором вынужден находиться недоношенный ребенок.

Сами по себе токсические причины также не редкость — прием матерью во время беременности ототоксических или тератогенных (вызывающих мутации и повреждения плода) препаратов, а также употребление алкоголя и наркотических средств.

Инфекционные факторы — перенесенный менингит или энцефалит в раннем перинатальном периоде — могут стать

причиной одновременно и двигательных нарушений, и проблем со слухом.

Кроме того, существует целый ряд генетических синдромов, которые сочетают в себе двигательные нарушения и задержки развития и нарушения слуха и/или зрения. Например, синдром Альпорта, или CHARGE-синдром, или разнообразные митохондриальные заболевания.

Одним из самых важных последствий нарушений слуха у ребенка является задержка речевого развития и в целом затруднение обучения. Даже при сохранном интеллекте способности к обучению у слабослышащих или неслышащих детей могут быть ниже, чем у сверстников. К сожалению, часто нарушения слуха не очевидны для окружающих, а задержки речевого развития воспринимаются как последствия нарушений интеллекта. Это далеко не всегда так. В первую очередь ребенку с речевой задержкой необходимо проверить слух и, при наличии такой возможности, скорректировать (слуховыми аппаратами, кохлеарными имплантами или другими способами).

Более того, учитывая высокую частоту этой проблемы у детей с ДЦП, необходим более внимательный скрининг нарушений слуха в группе детей высокого риска. После проведенного в роддоме исследования слуха детям из групп риска (недоношенные, перенесшие тяжелую инфекцию или желтуху) необходим контроль слуха в 5–6 месяцев, а при наличии подозрений — повтор в 12 месяцев. Для повторных скринингов используют более чувствительные методы — КСВП (коротковолновые слуховые вызванные потенциалы), которые

позволяют оценить, насколько хорошо нервная система воспринимает те звуки, которые проводятся по уху.

47. Что такое гидроцефалия и почему она нередко сопутствует ДЦП? Всегда ли требуется активное лечение?

Гидроцефалия — это скопление избыточной спинномозговой жидкости (ликвора) в головном мозге. Спинномозговая жидкость заполняет полости в головном и спинном мозге и вокруг них, амортизирует резкие движения, а также обеспечивает обмен веществ в центральной нервной системе (ЦНС), перенося питательные вещества и отходы. Спинномозговая жидкость непрерывно производится в желудочках головного мозга, циркулирует по ЦНС и всасывается в кровоток. В норме образование и всасывание ликвора находятся в равновесии. При нарушении всасывания или появлении препятствия для его нормального тока развивается гидроцефалия. Это приводит к увеличению размеров ликворных пространств (мест скопления спинномозговой жидкости) и повышению давления на головной мозг (внутричерепного давления). В результате появляются головная боль, тошнота, рвота, изменения поведения (как раздражительность/крик у младенцев, так и вялость, сонливость), задержка психоречевого и двигательного развития и регресс уже приобретенных навыков, судороги, нарушения зрения вплоть до его потери. У младенцев с открытыми родничками черепа избыточное внутричерепное давление приводит к быстрому увеличению

размеров головы и формированию ее характерной формы (рис. 5).

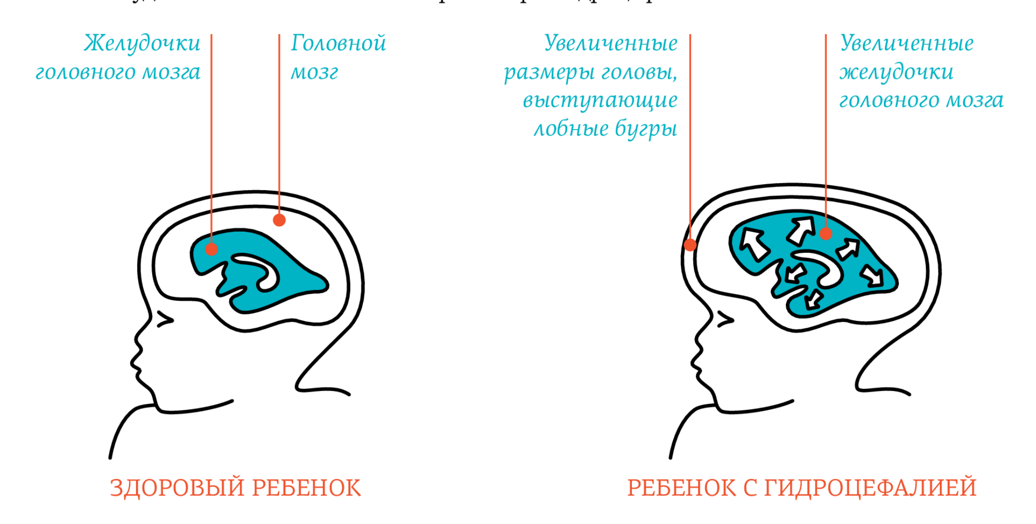
Гидроцефалия может быть врожденной, в результате пороков нервной системы или перенесенных внутриутробных заболеваний, чаще всего инфекций, и приобретенной из-за травм, кровоизлияний в головной мозг, воспаления (менингита) или патологических новообразований. Чаще всего гидроцефалия развивается в детском возрасте, но может встречаться и у взрослых. Диагноз ставят на основании характерных симптомов и обследований (у новорожденных — УЗИ головного мозга, в более старшем возрасте — КТ или МРТ головного мозга). Истинная, нарастающая гидроцефалия с повышением внутричерепного давления требует нейрохирургического лечения. Лечение таблетками дает лишь кратковременный облегчающий эффект и может быть использовано на этапе подготовки к операции. Во время операции устанавливают специальную трубочку (шунт) для оттока избыточной жидкости из полости желудочков мозга в брюшную полость либо делают дополнительное отверстие между желудочками головного мозга (вентрикулостомию).

При ДЦП гидроцефалия чаще всего развивается в результате кровоизлияний в желудочки головного мозга. Образовавшиеся сгустки крови могут привести к закупорке естественных путей оттока спинномозговой жидкости и ее избыточному скоплению. Если эта ситуация не разрешается самостоятельно, проводят операцию. К сожалению, не всегда удается обойтись одним вмешательством. Возможны закупорки

шунта и его дисфункция, что может потребовать повторных вмешательств.

Однако нередко при ДЦП во время УЗИ или МРТ головного мозга описывают увеличенные боковые желудочки или расширение ликворных пространств вокруг мозга. Но у пациента нет симптомов повышения внутричерепного давления, перечисленных выше. Эту ситуацию называют «заместительной гидроцефалией», т.е. распространением ликворных пространств на место погибших тканей мозга. В нервной системе не может быть пустоты, и, если какие-то ткани погибли из-за гипоксии или кровоизлияния, их место заполняет спинномозговая жидкость. Так образуются кисты на месте кровоизлияний либо желудочки расширяются в боковые стороны — в области, которые чаще всего страдают при недоношенности и гипоксии. Заместительная гидроцефалия стабильна и не требует хирургического лечения, так как отток ликвора не нарушен и на ткани мозга ничего не давит. Размеры желудочков могут даже немного нарастать, по данным обследований, из-за естественного роста головы ребенка и процессов реорганизации на месте повреждения. Но это вовсе не основание для активного лечения или повторных обследований. Результаты любого исследования должны трактоваться неврологом с учетом всей истории ребенка, его развития, имеющихся симптомов. Тем более в ситуации повреждения головного мозга при ДЦП.

Рис. 5. Желудочки головного мозга в норме и при гидроцефалии



48. Почему у детей с ДЦП чаще развивается эпилепсия?

Эпилепсией называют повторяющиеся приступы в результате внезапных избыточных электрических разрядов, возникающих в одних нейронах головного мозга и бесконтрольно распространяющихся на соседние области. В зависимости от того, какие нейроны и в каких областях мозга оказывались вовлечены, проявляться приступы могут по-разному: непроизвольными движениями конечностей или мышц лица (судорогами), заведением глаз в одну сторону, утратой сознания, рвотой, слуховыми, зрительными, обонятельными и иными галлюцинациями, нарушениями чувствительности и др. Некоторые виды приступов сопровождаются полной потерей сознания и контроля за положением тела, часть происходят в сознании или в оглушенном состоянии. У младенцев приступы могут выглядеть, как серии повторяющихся кивков или «складываний» тела. Но на первом году жизни часто встречаются и безопасные, хоть и странные на вид движения

младенца —так называемые доброкачественные неэпилептические пароксизмы. Они не несут никакой угрозы здоровью и развитию ребенка и проходят самостоятельно, но даже специалисту бывает трудно по одному только осмотру отличить их от эпилепсии. Поэтому любые настораживающие родителей повторяющиеся эпизоды, тем более судороги, требуют обращения к педиатру или неврологу и решения вопроса о дальнейшем обследовании. Желательно записать данные эпизоды на видео и показать их на осмотре врачу.

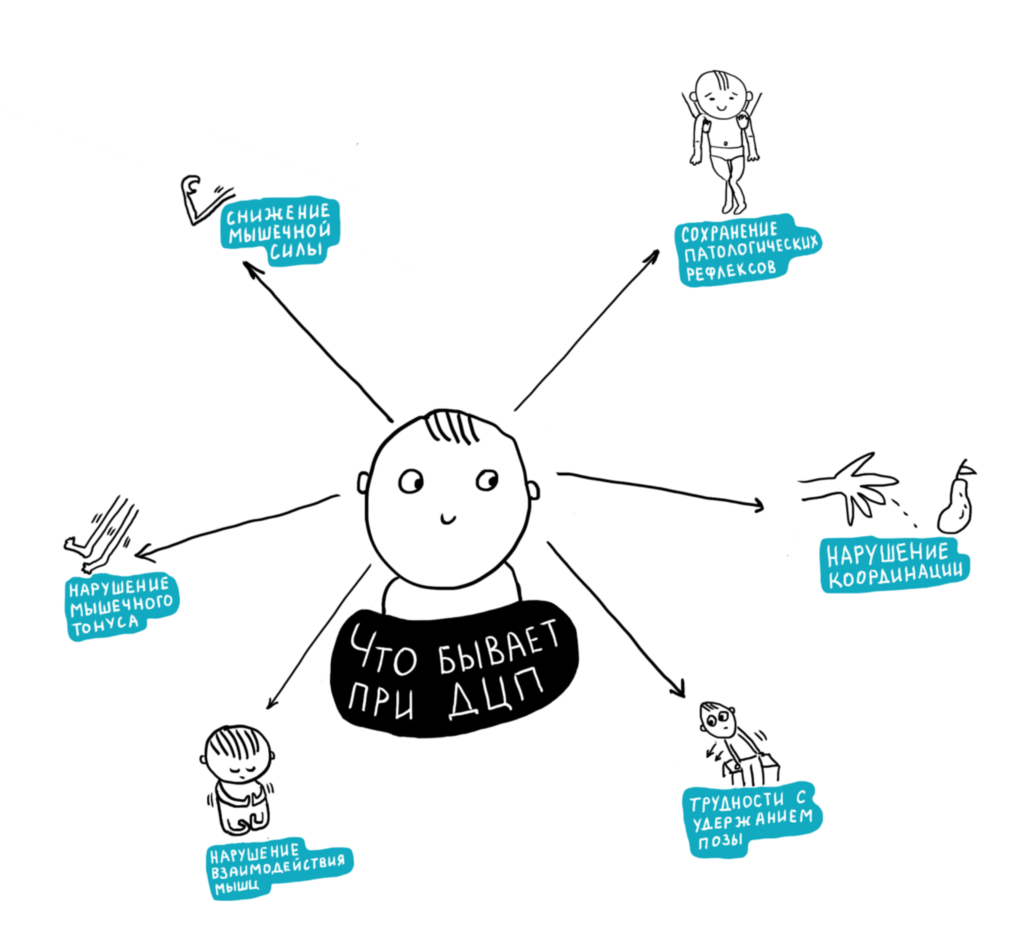
Источником эпилептических разрядов чаще всего служат области повреждения или аномального развития головного мозга. В норме в головном мозге есть естественные механизмы подавления патологической активности, которые не дают импульсам от поврежденных и неправильно работающих нейронов передаваться на соседние области. При ДЦП и других повреждениях головного мозга на ЭЭГ нередко регистрируются очаги эпилептической активности, но судороги при этом не развиваются. В большинстве случаев такая ситуация не расценивается как эпилепсия и не требует назначения противоэпилептической терапии. С возрастом возможно самостоятельное уменьшение патологической активности за счет созревания нервной системы и ее противоэпилептических механизмов. Сосудистые, ноотропные, метаболические и прочие лекарственные препараты (кроме собственно противоэпилептических) не имеют доказанного положительного влияния на эти процессы. Напротив, стимуляция поврежденного головного мозга ноотропными препаратами, равно как и неадекватный выбор методов реабилитации, тяжелое

заболевание (например, с повышением температуры тела, обезвоживанием, интоксикацией) могут нарушить имеющееся равновесие и спровоцировать развитие судорог.

Некоторые формы эпилепсии возникают и без внешнего повреждения нервной системы, как результат нарушений процессов развития головного мозга, что также может встречаться при ДЦП. Часть из них могут пройти самостоятельно с возрастом, но в большинстве случаев без лечения частые приступы и тяжелая распространенная эпилептическая активность тормозят развитие ребенка или даже приводят к потере имеющихся навыков.

Двигательные нарушения

49. К каким двигательным нарушениям приводит повреждение головного мозга при ДЦП?



За формирование движений и передачу команды от головного мозга к мышцам отвечает большое число различных структур в центральной и периферической нервной системе, т.е. в головном и спинном мозге и нервах. При ДЦП повреждение

затрагивает головной мозг и в зависимости от того, какие его части пострадали, проявления могут различаться. Но в той или иной степени **для всех пациентов характерны**:

— нарушения мышечного тонуса (более, чем в 80% случаев — повышение тонуса — спастичность, в остальных случаях — снижение мышечного тонуса или его непрерывные изменения в процессе движения — дистония и гиперкинезы);

— снижение мышечной силы и выносливости;

— нарушение координации и ощущения тела в пространстве (проприоцепции);

— трудности с удержанием позы;

— нарушения взаимодействия мышц, плохой контроль точных и избирательных движений;

— сохранение примитивных безусловных рефлексов, мешающих развитию осознанных сложных движений.

50. Что такое мышечный тонус? Как он может изменяться при ДЦП?

Мышечный тонус — это фоновое состояние живой мышцы, характеризующееся ее готовностью к сокращению, которое обеспечивает положение тела в пространстве даже в спокойном расслабленном состоянии. То есть наличие тонуса — это нормальное состояние мышцы живого человека, хотя нередко в контексте ДЦП «тонусом» называется его патологическое повышение. Действительно, при ДЦП мышечный тонус, как правило, изменен и чаще всего — в сторону его повышения. Об этом мы уже частично говорили в вопросе 11 про формы ДЦП.

Постоянное поддержание мышечного тонуса в норме регулируется рефлекторно, то есть без участия сознания человека, за счет слаженных процессов возбуждения и торможения на уровне спинного и головного мозга. Когда происходит повреждение структур головного мозга, эта регуляция нарушается. Чаще всего сразу после рождения у детей с ДЦП патологические изменения мышечного тонуса не видны либо, при тяжелых повреждениях, возникают общая гипотония (снижение тонуса) и угнетение нормальных рефлексов. Нервная система находится как бы в «оглушении» от полученной травмы, и все процессы начинают постепенно восстанавливаться лишь спустя некоторое время. Патологическое нарастание тонуса или появление избыточных неконтролируемых движений происходит через несколько месяцев после рождения, когда, согласно заложенной в нас природой программе развития, должны угасать примитивные рефлексы новорожденного и появляться первые целенаправленные движения. При ДЦП из-за повреждения нервной системы эта программа работает со сбоем, примитивные рефлексы могут сохраняться дольше положенного срока, а регуляция тонуса не гармонична, что мешает двигательному развитию ребенка.

Мышечный тонус при ДЦП может меняться в зависимости от положения тела (значимо усиливается при вертикализации), эмоционального состояния, во сне или бодрствовании, на фоне болезни или усталости. Это естественный процесс, связанный с работой центральной нервной системы. Именно поэтому важно тестировать и оценивать тонус при разных положениях ребенка

и, в идеале, когда он бодрствует, не голоден и не сопротивляется. Но в целом патологические изменения мышечного тонуса при ДЦП достаточно стабильны на большом протяжении времени и требуют коррекции разными методами для профилактики вторичных осложнений.



51. Что такое гипертонус — это то же самое, что спастичность? Чем это опасно?

Гипертонусом называют любое повышение мышечного тонуса. В неврологии выделяют несколько видов такого повышения, каждый из которых отличается механизмом своего появления, симптомами и подходами к лечению. Самый частый вариант гипертонуса при повреждениях головного мозга — это спастичность. Спастичность встречается примерно у 80% всех

пациентов с ДЦП, хотя может возникать и после инсульта, черепно-мозговых травм, операций на головном мозге, повреждений и пороков спинного мозга, при нейродегенеративных заболеваниях (например, при рассеянном склерозе).

В норме тонус мышцы — результат баланса между возбуждающими и тормозящими стимулами к мышце от нервной системы. И те, и другие необходимы, чтобы мышца могла вовремя сокращаться или, наоборот, расслабляться, если сокращаются противоположные мышцы. При спастичности тормозные механизмы повреждены и мышцы находятся в постоянном избыточном напряжении, которое особенно заметно при быстром движении.**Это главное отличие спастики от других вариантов высокого тонуса.** Чем быстрее движение в мышце, тем выше тонус. Это хорошо видно на примере детей с ДЦП и эквинусной установкой стоп (ходьбой на цыпочках). Если ребенок стоит неподвижно или медленно идет, то может опуститься на полные стопы. Как только он пытается идти быстрее или бежать, мышцы резко напрягаются, и малыш встает на носочки. При очень быстром движении спастичная мышца «схватывается» — резко замирает. При помощи специальных тестов, в том числе быстрых и медленных движений в суставах, специалист может отличить спастику от нормального тонуса и других вариантов его повышения.

Спастичность мешает нормальному движению, мешает всему развитию ребенка, если появляется на этапе становления навыков. Мешает росту мышц и костей, приводит к вывихам и контрактурам. Напряженные мышцы болят, в них быстрее

происходит накопление соединительной ткани и образование контрактур. Выраженная спастичность во многих мышцах тела не только ограничивает движения ребенка, но и мешает его комфортному сну, питанию, пищеварению. Именно поэтому большинство существующих методов лечения ДЦП так или иначе направлены на уменьшение спастики и профилактику вызываемых ею проблем.

С другой стороны, спастичность иногда выполняет компенсаторную функцию и в ситуации с ослабленными мышцами обеспечивает хоть какую-то опорную функцию.

Спастичность неодинакова в разные возраста. По данным большого исследования в Швеции, она постепенно нарастает к возрасту 3–4 лет (что совпадает с периодом активного роста), затем остается стабильно высокой и может немного снижаться примерно к 12 годам, оставляя после себя ортопедические проблемы. Это естественный процесс. Его понимание позволяет объяснить возможные ухудшения в физическом состоянии ребенка с ДЦП даже несмотря на проводимую реабилитацию.

Таким образом, спастичность — это один из вариантов гипертонуса, но не любой гипертонус — это спастичность. Другими вариантами патологического повышения тонуса являются ригидность и дистония. Ригидность, или мышечная скованность, не характерна для ДЦП и чаще встречается при нейродегенеративных заболеваниях взрослых (например, при болезни Паркинсона). Дистония встречается при дискинетических формах ДЦП и представляет собой повышение мышечного тонуса, на фоне которого происходят неконтролируемые движения в мышцах (гиперкинезы) и

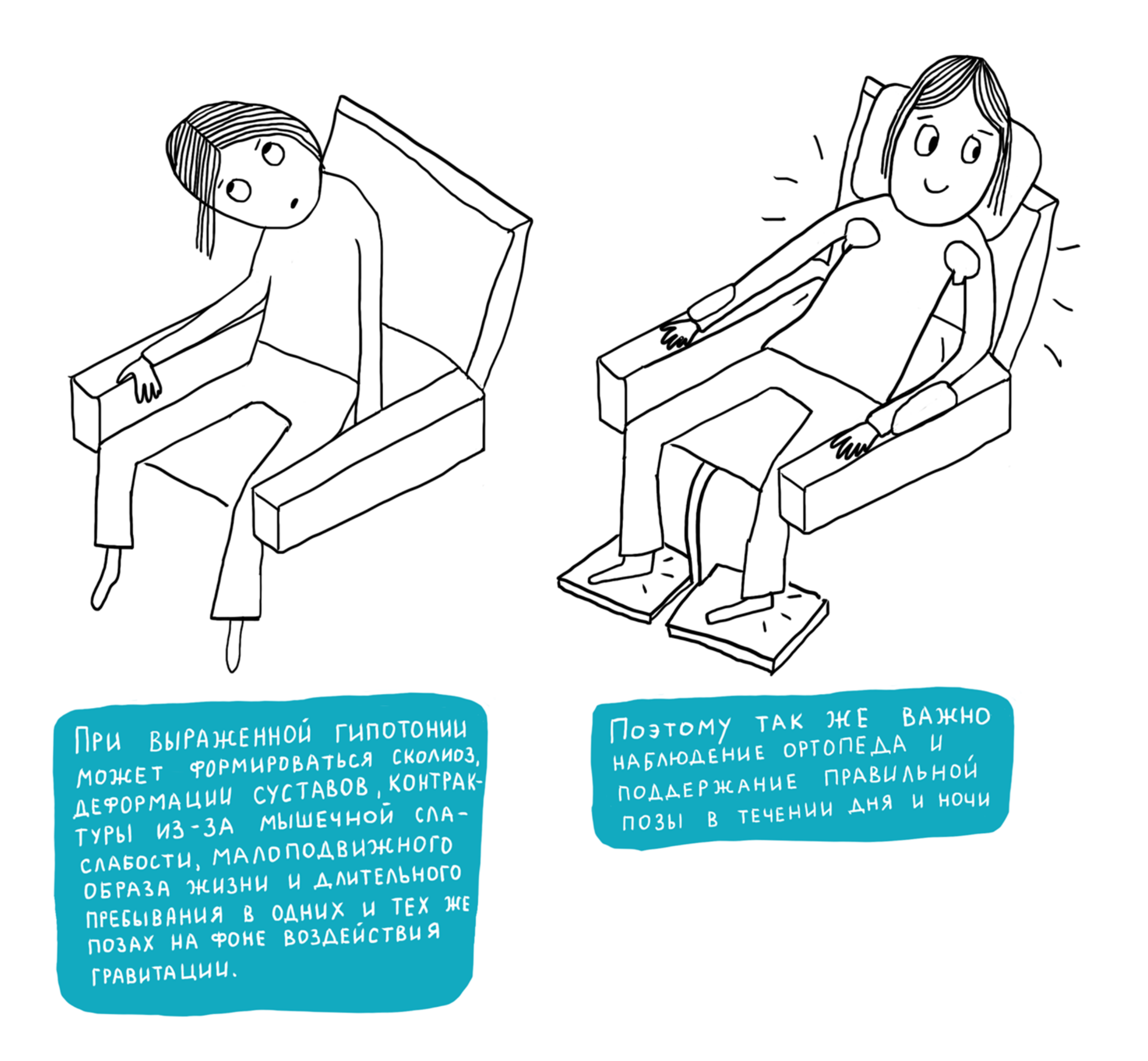
вызванные ими непостоянные патологические установки в конечностях, усиливающиеся при попытке точного движения или волнении. Это классическое определение дистонии, используемое в международной неврологической практике. Однако в отечественной детской неврологии часто «синдромом мышечной дистонии» называют любые непостоянные изменения мышечного тонуса у детей первого года жизни либо сочетание повышения мышечного тонуса в одних мышцах со снижением в других. Это очень неспецифический термин, который лишь констатирует отклонение в мышечном тонусе у малыша, но не является окончательным диагнозом.

52. Что такое гиперкинезы и почему они возникают?

Гиперкинезами называют избыточные неконтролируемые движения. Как правило, они усиливаются при волнении, попытке совершения точного движения. Если гиперкинезы составляют основную двигательную проблему ребенка с ДЦП, такую форму заболевания называют дискинетической (подробнее — см. вопрос 11). В этом случае гиперкинезы, как правило, распространенные, затрагивают все конечности, мышцы тела, лица, значимо нарушают речь, точные движения, удержание положения тела. Если гиперкинезы ограничены отдельными конечностями, непостоянны и возникают на фоне спастичности, то говорят о смешанных, спастико-дискинетических формах ДЦП. В этом случае гиперкинезы могут наблюдаться как на обеих сторонах тела (при двусторонних формах), так и в отдельных конечностях (при односторонних формах). Это

зависит от размеров и расположения поврежденных зон и проводящих путей в головном мозге. При спастических формах ДЦП страдает преимущественно основной двигательный путь — пирамидный. При гиперкинезах — дополнительные двигательные пути и структуры головного мозга (экстрапирамидная система), регулирующие точность и координацию движений, поддержание позы и мышечного тонуса. Эта система чаще повреждается при тяжелой гипоксии (особенно у доношенных детей в родах), при ядерной желтухе, а также при обширных инсультах. Структуры и функции пирамидной и экстрапирамидной систем тесно взаимосвязаны, поэтому очевидно, что чаще всего повреждения затрагивают обе системы. Таким образом, даже при «чистых» спастических или дискинетических формах ДЦП могут встречаться перекрестные симптомы и выбор метода реабилитации должен основываться не столько на названии формы болезни, сколько на индивидуальном анализе двигательных проблем ребенка.

53. Чем опасно снижение мышечного тонуса?



При некоторых формах ДЦП (атаксической, дискинетической с хореоатетозом) наблюдается не повышение, а снижение мышечного тонуса (гипотония). Низкий мышечный тонус может приводить к невозможности удерживать голову и все тело в вертикальном положении, совершать целенаправленные движения. Ребенку с низким тонусом может быть сложно сидеть даже с опорой. При выраженной гипотонии из-за недостаточного мышечного каркаса может формироваться сколиоз, высок риск патологии тазобедренных суставов. У детей с выраженной гипотонией могут формироваться контрактуры в

суставах (например, эквинусные установки стоп или сгибания в локтевых суставах) из-за малоподвижного образа жизни и длительного пребывании в одних и тех же позах на фоне воздействия гравитации.

Низкий мышечный тонус при ДЦП часто сочетается с атаксией — нарушением координации движений и удержания положения тела, а также значительным снижением мышечной силы. Поэтому такая форма ДЦП в международных классификациях называется «атактической», а в отечественной практике также встречается термин «атонически-астатический ДЦП» (атония — отсутствие тонуса, астазия — нарушение способности стоять). Чаще всего причиной служит аномалия развития или повреждение мозжечка, но могут быть вовлечены и другие отделы головного мозга.

Дети с ДЦП и тяжелой выраженной гипотонией нередко относятся к V уровню по классификации GMFCS, и их реабилитация может представлять даже бóльшие трудности, чем у детей со спастичностью. Большинство методов лечения ДЦП направлены на снижение мышечного тонуса, тогда как методов (или лекарств) для его повышения нет. Основной задачей в случае гипотонии становятся помощь в поддержании физиологичной позы сидя или стоя с использованием ортезов и различных позиционирующих устройств и профилактика возможных ортопедических проблем.

При умеренной мышечной гипотонии дети могут передвигаться самостоятельно, но, как правило, страдают координация и устойчивость, нередко отмечаются сопутствующие нарушения речи, снижение интеллекта. В таких

случаях может потребоваться дополнительная диагностика для исключения генетической патологии, особенно если история развития и результаты обследований не соответствуют типичной картине ДЦП.

54. Мышечная слабость и снижение тонуса — это одно и то же?

Нет. Хотя снижение мышечной силы и снижение тонуса могут выглядеть очень похоже, это разные понятия и проблемы. Мышечный тонус — это постоянное предстартовое состояние мышцы, ее пассивная характеристика, или свойство, необходимое для поддержания положения тела и конечностей. А также это то сопротивление, которое можно ощутить, растягивая мышцу. Мышечная сила — это характеристика ее активных свойств — способности развивать определенное усилие при движении: от минимального, необходимого для того, чтобы оторвать конечность от опоры, до максимального, при преодолении сопротивления или поднятии тяжести. Для оценки мышечного тонуса и мышечной силы используют разные шкалы и методы. Более того, при ДЦП очень часто в одних и тех мышцах одновременно встречаются повышение мышечного тонуса (спастичность) и снижение мышечной силы (парез).

И то, и другое — следствия повреждения центральной нервной системы. Причем нередко чем тяжелее повреждение, тем выраженнее слабость и выше тонус. Спастичность может частично маскировать и компенсировать слабость. На напряженные от тонуса ноги можно хоть как-то опереться, спастичной рукой — нажать на кнопку или зацепить предмет.

Мышечная слабость в сочетании с низким тонусом не позволят и этого. Поэтому при использовании различных антиспастических методов важно учитывать, что после снижения мышечного тонуса слабость мышц никуда не исчезнет и, напротив, может стать даже более очевидной.

При ДЦП мышечная слабость возникает **первично** — из-за уменьшения импульсов от поврежденного мозга к мышцам, из-за их дезорганизации, нарушения взаимной регуляции разных структур нервной системы. В результате волокна в мышцах активируются несогласованно, сокращения происходят некоординированно, снижается сила мышечного сокращения, нарушается контроль за движением.

Со временем может наблюдаться дальнейшее (**вторичное**) снижение силы мышц из-за многих причин:

— вторичных ортопедических осложнений, изменений в положении суставов и длине мышц. Мышцы сильнее всего сокращаются при определенной исходной длине. Если они укорочены или перерастянуты, а суставы находятся в неправильной позиции (например колени согнуты или бедра сведены друг к другу, ноги перекрещиваются), то такая ходьба требует гораздо больших усилий, координации и энергозатрат;

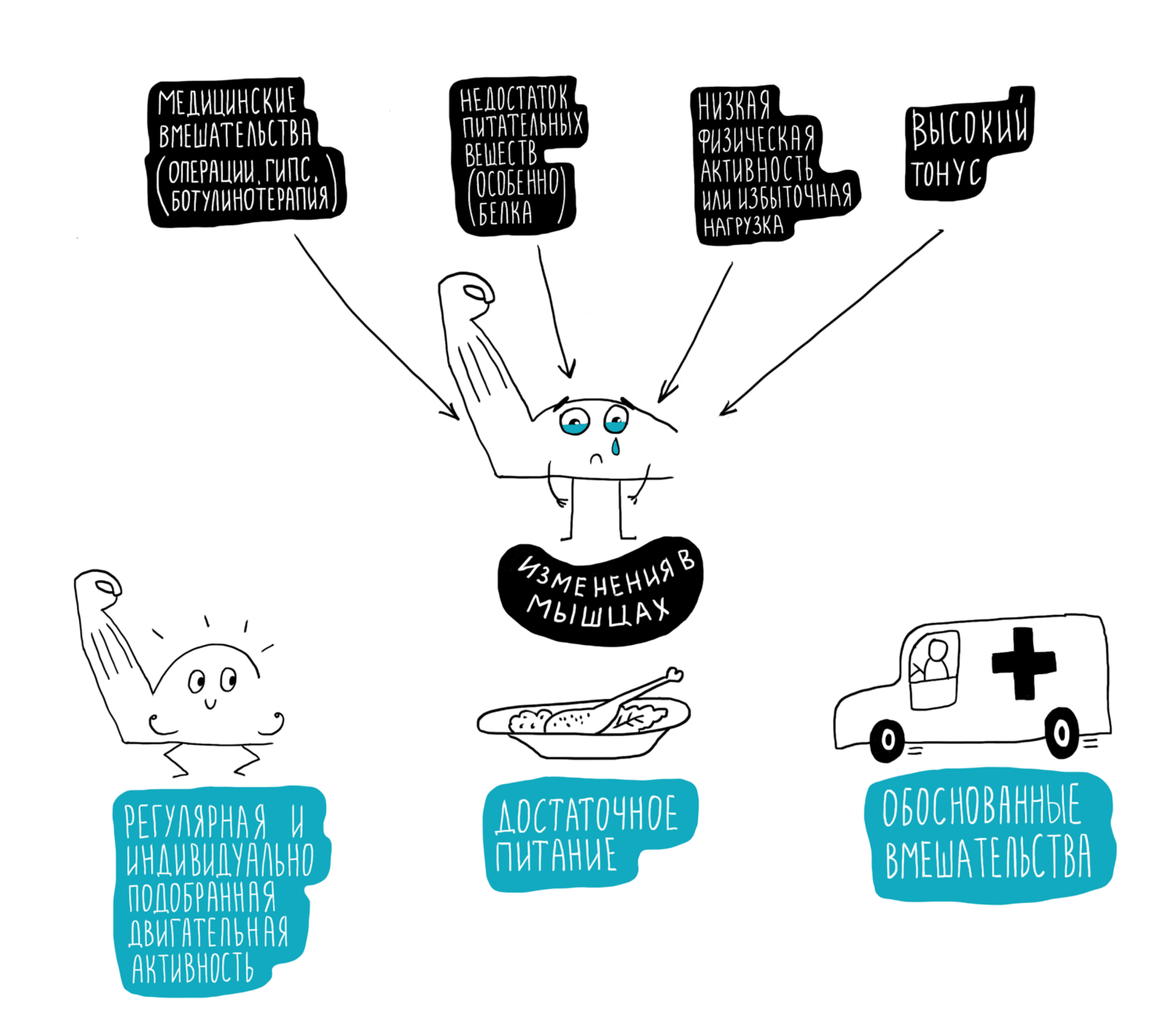
— атрофии и изменений в структуре самих мышц (см. вопрос 55);

— в результате ортопедических операций и длительной иммобилизации в гипсе;

— в результате атрофии мышц при вынужденной малоподвижности или недостаточном питании.

Мышечная слабость и повышенная утомляемость — такие же симптомы ДЦП и следствие повреждений на разных уровнях, а не просто «лень» ребенка. Физическая реабилитация необходима для поддержания и тренировки мышечной силы, но важно не перегружать и не травмировать дополнительно и без того ослабленные мышцы и обеспечивать полноценное питание и отдых.

55. Какие еще изменения в мышцах характерны для ДЦП?



Долгое время считалось, что основные изменения в мышцах при ДЦП вызваны их длительным напряжением (спастичностью), связанной с этим малоподвижностью и образованием контрактур. Однако позже подробные исследования показали, что мышцы при ДЦП исходно отличаются по структуре и свойствам от мышц детей без ДЦП.

Мышцы продолжают созревать и изменяться и после рождения. Эмбриональные и младенческие формы белков в мышце замещаются на взрослые. При ранних повреждениях головного мозга патологический сигнал от нервной системы, снижение двигательной активности ребенка, отсутствие нагрузки весом, вертикализации нарушают созревание мышцы. Изменяются число и тип мышечных волокон, количество рецепторов, отвечающих за передачу сигнала от нерва к мышце. Все это происходит на микроуровне.

Если посмотреть крупнее, то мышцу можно сравнить с резинкой. Самой простой: плоской, в которой есть резиновые жгутики и соединяющая их ткань. Резиновые жгутики — это пучки мышечных клеток, образующие волокна. Именно они растягиваются и сокращаются. Ткань вокруг — это межклеточное вещество и структуры, поддерживающие форму мышцы. Они не способны сокращаться, их роль — удерживать и организовывать волокна в мышце. При ДЦП волокна («резиновые жгутики») становятся более плотными и нерастяжимыми, чем в здоровой мышце. А внеклеточного вещества больше. В результате вся мышца получается менее эластичной и устойчивой к растяжению. Получившаяся «резинка» с трудом растягивается, а растянувшись — потом плохо сокращается. Это приводит к

дополнительному снижению мышечной силы и более быстрому износу мышц при ДЦП с возрастом.

Кроме того, при ДЦП со временем в мышце происходят постепенная утрата мышечных волокон (резиновых жгутиков) и накопление соединительной ткани и жира (несокращающихся частей). То есть мышца становится все менее эластичной и растяжимой, постепенно могут образовываться контрактуры. Этому способствуют:

— низкая физическая активность (неработающие мышцы атрофируются, место мышечной ткани занимает жир);

— недостаток питания, особенно белка. Белок — основной строительный материал мышц. Растущему детскому организму его требуется особенно много, тем более при регулярных реабилитационных нагрузках. При ДЦП же нередко возникают сложности с кормлением, избирательность в питании и т.д. Если эти проблемы вовремя не решить, то мышцы не только не будут расти и развиваться, но, напротив, будут атрофироваться, отдавая белок на другие нужды организма;

— длительно существующий высокий тонус. Напряженная мышца ограничивает движения в суставах, малоподвижность приводит к постепенной атрофии мышечной ткани и ее замене на соединительную;

— различные медицинские вмешательства: операции, длительная иммобилизация в гипсе приводят к неподвижности мышц, их атрофии. Мышечные волокна не гибнут, но становятся слабее. Требуются время и регулярные физические занятия для того, чтобы восстановить их силу.

В чем-то процессы в мышцах при ДЦП похожи на саркопению — естественную утрату мышечного объема и силы с возрастом. Из-за нее слабеют и дряхлеют пожилые люди. Но при ДЦП саркопения происходит быстрее и раньше (феномен «раннего старения»). Так что ДЦП — это и патология мышц, которая не сводится только к гипертонусу. Таким мышцам тяжелее, они быстрее устают и изнашиваются при неадекватной нагрузке. Их надо беречь от травматичных методов реабилитации (резких чрезмерных растяжений, надрывов) и от запредельных нагрузок. Но беречь, тренируя и давая регулярную работу, достаточное питание, чтобы избежать атрофии и контрактур.

56. Что такое проприоцептивные нарушения?

Для того чтобы совершить простейшие действия, человек непрерывно оценивает сигналы от разных органов чувств: расстояние до предмета, его вес и размер, материалы поверхности, температуру и т.д. Чем взрослее и опытнее становится ребенок, тем больше факторов он учитывает, тем точнее и сложнее его движения. Один из важнейших каналов обратной связи — информация о положении частей тела относительно друг друга и в пространстве — проприоцепция. Сигналы от рецепторов в мышцах и суставах поступают в головной мозг, где формируется схема тела и воспринимаются малейшие изменения длины мышц и углов в суставах. Оценивая эти изменения, мы непрерывно корректируем движения. Если

нарушается какой-то из этапов: восприятие сигналов в мышцах, или проведение по нервам, или обработка в головном мозге, — человек теряет ощущение движения. При грубых проприоцептивных нарушениях описана полная утрата движений. Частично утрата мышечно-суставного чувства компенсируется зрением, но это далеко не полноценная замена. При ДЦП проприоцепция может страдать как минимум на двух уровнях:

— неадекватно воспринимается сигнал от рецепторов в мышцах из-за их постоянного напряжения (спастики);

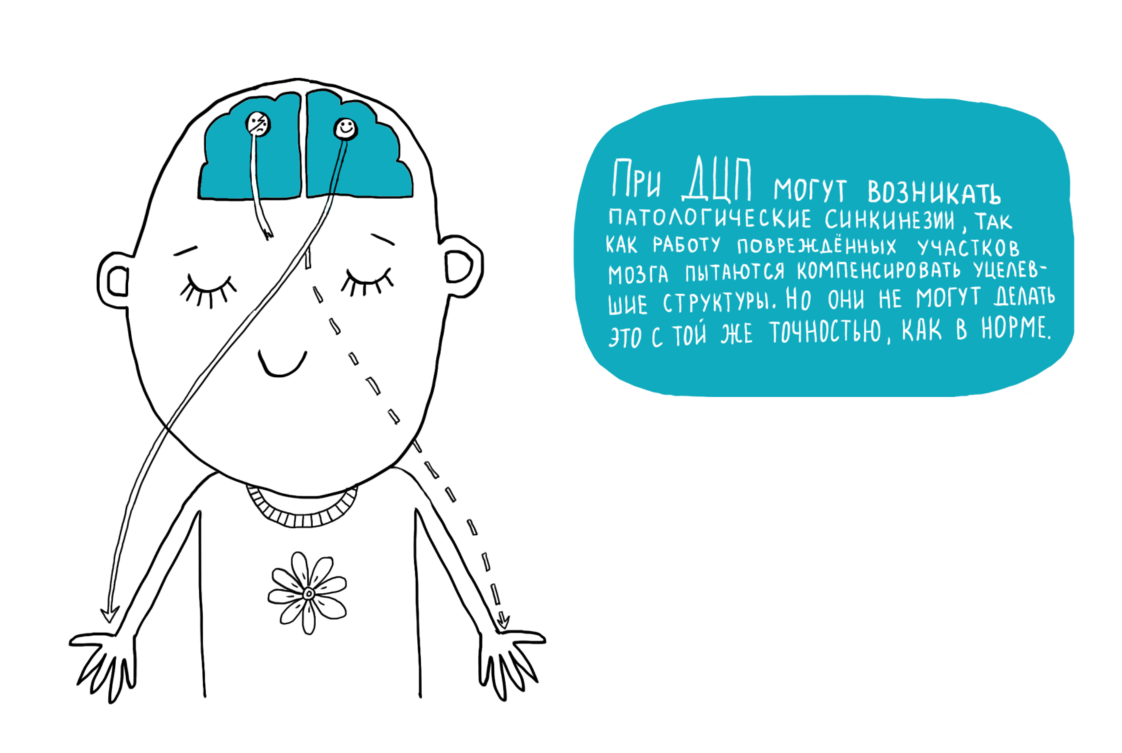
— неадекватно обрабатывается информация в поврежденных структурах головного мозга.

В итоге при ДЦП, помимо нарушений тонуса и силы мышц, возникает еще и путаница в оценке совершенного движения, что может полностью дезориентировать ребенка и даже вызвать панику при резкой смене положения тела. Для людей с ДЦП не редкость — страх лежать на спине, ложиться на узкую кушетку, сидеть или лежать на краю, сидеть без опоры. В ряде случаев именно проприоцептивные нарушения, а не мышечный гипертонус или ортопедические проблемы, становятся основной преградой для самостоятельного передвижения ребенка и способности сидеть без опоры.

Пример из практики: мальчик 4 лет со спастической диплегией, GMFCS II. Получает всю необходимую реабилитацию, носит ортезы, пробует ходить самостоятельно. Но, как только отпускает ходунки или мамину руку, теряет равновесие и падает. Маме предлагают идти максимально близко от ребенка и не держать его за руку, а лишь касаться

пальцем его плеча. Удержать ребенка таким образом не получится, но малыш без реальной поддержки проходит сам все расстояние. Как только ребенку добавляют информацию о том, где он и его части тела находятся в пространстве и относительно друг друга, ситуация с координацией и движениями существенно улучшается. Проприоцептивные нарушения могут уменьшаться с возрастом, особенно если их учитывать и стараться компенсировать при составлении программы реабилитации.

57. Что такое патологические синкинезии?



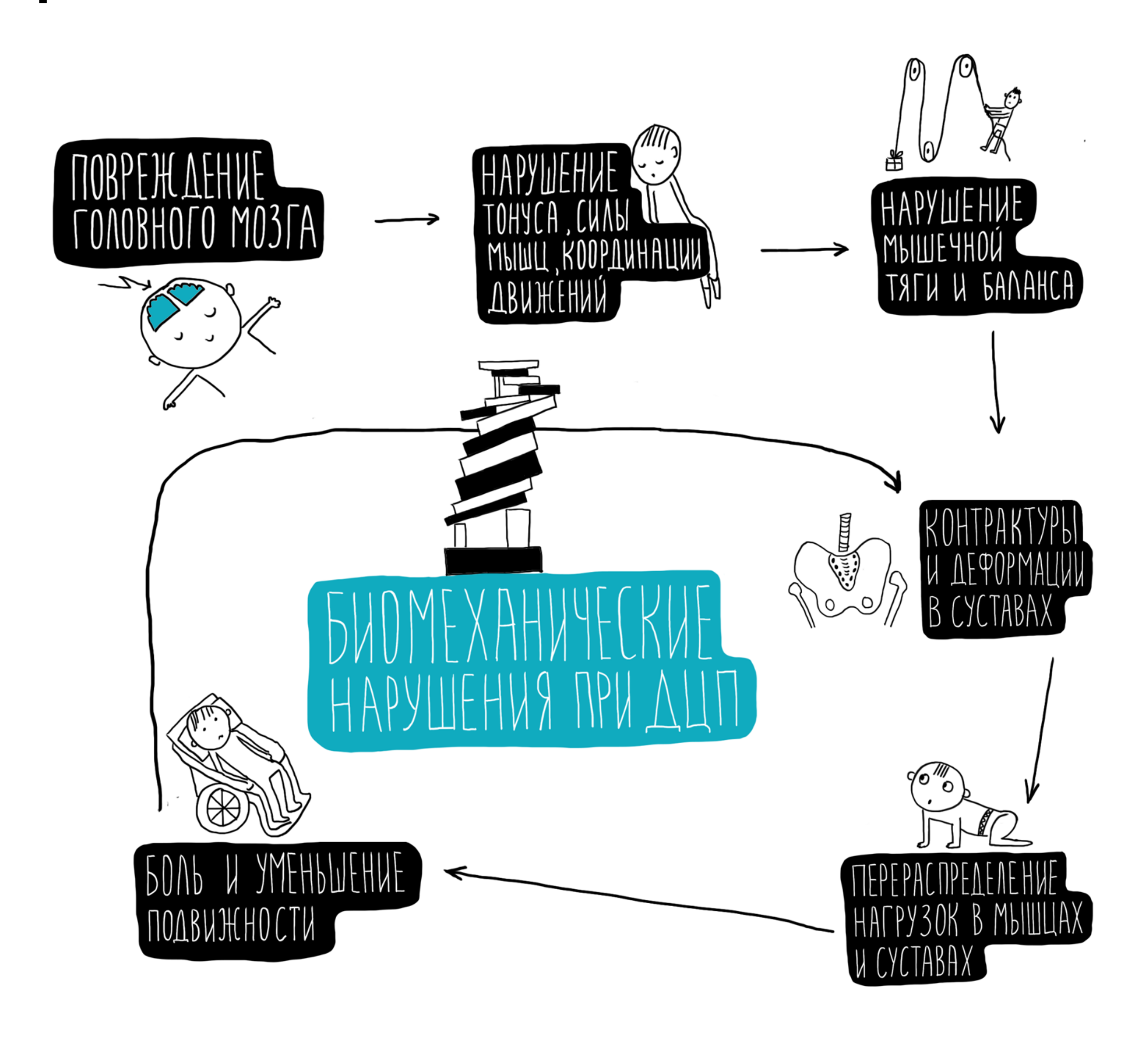
Это непроизвольные содружественные движения в мышцах, которые в норме не должны участвовать в данном движении. В норме при целенаправленном сокращении одних мышц должны оставаться в покое или расслабляться противоположные мышцы и мышцы, не участвующие в движении. Это происходит рефлекторно, т.е. без участия сознания. При повреждении головного мозга нарушаются его тормозящие и координирующие влияния на эти рефлекторные процессы. Нарушаются точность и избирательность движений. Примеры типичных синкинезий при ДЦП: при попытке согнуть руку в локте происходит непроизвольный поворот предплечья внутрь (пронация). При регулярном повторении происходит закрепление характерной сгибательно-пронаторной установки руки. Или, например, большеберцовая синкинезия: при попытке сгибания колена происходит одновременное тыльное сгибание стопы и большого пальца. Такая синкинезия может активироваться во время ходьбы и нарушать координацию и равновесие. При тяжелых повреждениях головного мозга могут встречаться и более глобальные синкинезии: непроизвольные движения сразу во многих мышцах руки и ноги на поврежденной стороне при произвольных движениях на здоровой стороне. При гемипаретических формах ДЦП нередко встречаются «зеркальные», или имитационные синкинезии: полное или частичное повторение в больной руке тех движений, которые совершаются в здоровой конечности (постукивание пальцами по столу, чередующееся сгибание и разгибание кулака и т.д.). Выявление и правильная трактовка этих двигательных нарушений важны для их целенаправленной коррекции.

Основные методы помощи — физические тренировки целенаправленных точных движений. При сочетании синкинезии со стойким повышением мышечного тонуса в соответствующих мышцах хороший эффект обеспечивает локальное снижение спастичности — ботулинотерапия.

Двигательные нарушения при ДЦП — это весьма разнообразный спектр проблем, который не сводится только к «тонусу» или нарушениям координации. При ДЦП формирование движения страдает сразу на нескольких уровнях — от центральной регуляции до структуры и работы мышцы. Для специалиста важно знать эти элементы и уметь видеть каждый из них у конкретного ребенка, чтобы выстраивать целенаправленную программу реабилитации. Для родителя даже приблизительное представление о разнообразии нарушений поможет избежать методов и подходов, обещающих «решить все проблемы одним разом».

Ортопедические осложнения

58. Почему столько внимания именно ортопедии?



Первое подробное медицинское описание ДЦП дал именно хирург-ортопед — англичанин Уильям Джон Литтл, и он же дорабатывал технику подкожной ахиллотомии для устранения самой частой — эквинусной установки стоп у своих пациентов. Уже позже, после него к подробному изучению причин и последствий ранних повреждений головного мозга у младенцев

присоединились неврологи. Ортопедические деформации действительно нередко оказываются самым заметным для окружающих проявлением ДЦП, и они же чаще всего ведут к ухудшению состояние и двигательных возможностей ребенка с возрастом. Нарушения мышечного тонуса, силы, координации и контроля положения тела при ДЦП приводят как напрямую к изменению длины мышц, положения суставов, так и к нарушению их роста и развития на фоне отсутствия нормальной двигательной активности и вертикализации в срок. В итоге опорно-двигательная система формируется с отклонениями, что еще больше затрудняет движения. При таком замкнутом круге непрогрессирующие повреждения нервной системы могут приводить к прогрессирующим последствиям для других систем. Именно поэтому контроль и профилактика ортопедических осложнений — базовый элемент помощи при ДЦП, а ортопед — важнейший врач в жизни ребенка с ДЦП. Существует даже целое направление нейроортопедии, когда врач специализируется не только на деформациях, травмах и болезнях опорно-двигательной системы, но и на особенностях ее развития и лечения на фоне неврологических заболеваний.

59. Какие ортопедические проблемы чаще всего встречаются у детей с ДЦП?

Наша опорно-двигательная система — это сложная конструкция из костей-рычагов и натянутых между ними мышц и связок. Чтобы вся эта конструкция могла устойчиво передвигаться или даже просто стоять вертикально на

небольшой опоре, важны непрерывная регуляция и подстройка всех компонентов, постоянное перераспределение тяги и расслабления между мышцами, учет меняющихся внешних воздействий. За это отвечает центральная нервная система, в которую непрерывно поступают сигналы от рецепторов каждой мышцы и каждого сустава. Первые несколько лет жизни ребенок как раз учится и тренируется, постепенно уменьшая площадь опоры до минимальной, переходя к непроизвольному контролю движений и положения тела. Так реализуется заложенная природой программа.

При повреждениях головного мозга эта естественная программа сбивается, регуляция тонкого баланса всей конструкции дается с трудом. Происходят укорочение или избыточное растяжение мышц и патологическая нагрузка на суставы в неправильных положениях. ДЦП еще называют «болезнью рычагов». Действительно, первично нарушаются мышечная тяга и баланс, а на этом фоне уже происходит вторичное перераспределение сил и нагрузок, что еще больше усугубляет деформации. Постепенно развиваются контрактуры, подвывихи и вывихи в суставах (смещение костей суставов относительно друг друга от частичного до полного), что еще больше ограничивает движения и вызывает боль. Больше всего страдают мышцы и кости ног, так как на них приходится основная нагрузка весом и движением: тазобедренные суставы, колени, стопы. Неправильное положение «нижних этажей» приводит к дисбалансу выше. Так, деформации и неправильные установки стоп вынуждают коленные и тазобедренные суставы подстраиваться и компенсировать нагрузку. Асимметрия

длинных костей ног приводит к перекосам таза и вышележащих отделов, вывихи в тазобедренных суставах — к невозможности симметричного стояния и сидения, что порождает уже проблемы с положением позвоночника и может провоцировать или усугублять уже существующий сколиоз. В абсолютном большинстве случаев при рождении суставы детей с ДЦП здоровы и то, что мы видим, — последствия описанных дисбалансов. Именно поэтому важно вовремя выделить ключевые нарушения в биомеханике положений и движений ребенка с ДЦП и постараться скомпенсировать именно их, а не многочисленные последствия. Например, если причина патологических положений в суставах — спастичность, то первично устраняют ее, тогда становится проще и эффективнее носить ортезы или стоять в вертикализаторе. Если ребенок, чтобы опуститься на пятки, переразгибает колени, то вначале решаем проблему с установкой стоп (ботулинотерапией, хирургически, ортезами), тогда уменьшится и компенсаторное разгибание коленей, и т.д.

60. Что такое контрактуры?

Если сустав долгое время находится в неправильной позиции или малоподвижном состоянии, то окружающие его ткани (сухожилия, связки) теряют свою эластичность, укорачиваются или перерастягиваются. Это приводит к ограничению нормального движения в суставе — контрактуре. При ДЦП разные специалисты могут подразумевать под «контрактурой» разные состояния:

— **динамическую (тоническую) контрактуру**, когда самостоятельные движения в суставе затруднены, но не из-за изменений в суставах или абсолютного укорочения мышц, а из-за их напряжения (спастики). В результате ребенок плохо опускается пятки при ходьбе или, например, перекрещивает бедра. Но при пассивном тестировании врач может растянуть мышцы и вывести сустав в правильную позицию. Хирургическое лечение (удлинение мышцы) в данном случае не используют. Показаны физическая реабилитация (как активные движения, так и пассивные растяжки мышц и суставов), ботулинотерапия, ортезирование;

— **фиксированную, или истинную, контрактуру**. В этом случае полный объем движений в суставе невозможен ни при усилиях самого ребенка, ни при пассивном растяжении и диагностических тестах. Мышцы и околосуставная ткань изменили структуру, сустав зафиксирован в патологическом положении. Практически для каждого значимого сустава существуют специальные тесты и методы осмотра для выявления истинных контрактур. Ботулинотерапия не сможет устранить такую контрактуру, ортезы и реабилитация только замедлят дальнейшие ухудшения. В этом случае ставится вопрос о хирургическом удлинении мышц/сухожилий, операции на костях.

Во избежание путаницы контрактурами лучше называть фиксированные ограничения в суставах. Не всегда граница между двумя состояниями абсолютная и четкая. Мышцы и суставы не меняют свою структуру за один день. Часто именно с

этим переходным периодом связаны противоречия в выборе методов лечения и рекомендаций врачей.

61. Можно ли избежать контрактур при ДЦП?

Контрактуры не появляются сразу вслед за повреждением ЦНС, а развиваются постепенно как последствие нарушений мышечного тонуса, отсутствия должной двигательной активности и/или своевременной вертикализации. Появление контрактуры не просто ограничивает функциональные возможности ребенка, но и может вызвать боль и нарушение биомеханики движений в других суставах. Поэтому на профилактику контрактур направлены многие методы реабилитации ДЦП. Но даже при регулярной и продуманной реабилитации, своевременной коррекции спастичности, использовании ортезов, у части пациентов с ДЦП все-таки формируются контрактуры и появляется необходимость в операциях. Причина этому может быть как в исходном тяжелом состоянии и выраженных симптомах, которые не удается полностью компенсировать существующими методами, так и в особенностях мышц при ДЦП, о которых подробно говорили в вопросе 55. Не только спастика и длительное напряжение, но и изменения в их структуре и свойствах (эластичности, сократимости), процессах обмена и роста делают мышцы при ДЦП более склонными к накоплению соединительной ткани и формированию контрактур. Несмотря на эти неутешительные данные, важно понимать, что, даже если не удастся полностью избежать контрактур, адекватная и полноценная реабилитация

позволит отсрочить их образование до более позднего возраста. Это даст возможность более гармоничного двигательного развития и закрепления навыков в раннем возрасте и вероятность обойтись однократным оперативным вмешательством в старшем возрасте, когда рост и формирование опорно-двигательной системы практически завершены.

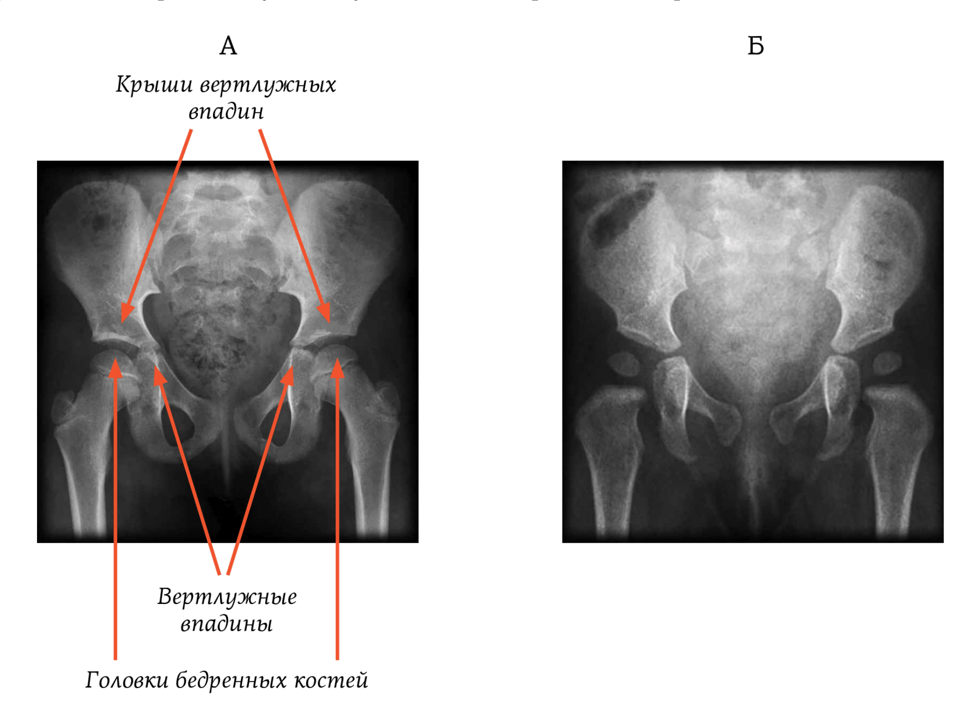
62. Что такое дисплазия тазобедренного сустава, подвывих и вывих бедра? Из-за чего они образуются при ДЦП?

Тазобедренный сустав — самый крупный в нашем теле — образован вертлужной впадиной в форме полусферы и входящей в него круглой головкой бедренной кости. Вертлужная впадина сформированная тремя костями таза. Ее верхняя часть называется крышей (рис. 6А). Когда человек стоит, головка бедренной кости упирается в крышу вертлужной впадины. За счет формы тазобедренного сустава движения в нем могут происходить в разных плоскостях. Стабильность и подвижность в суставе обеспечивают хрящи, связки и большое количество прикрепляющихся в этой области мощных мышц таза и бедра.



У новорожденного тазобедренные суставы сформированы не до конца. Их рост и развитие активно продолжаются в течение первых лет жизни под действием физических нагрузок и вертикализации. Происходят окостенение головок бедер, формирование полноценных вертлужных впадин. Когда ребенок начинает вставать на ноги и ходить, под действием веса в бедренных костях формируется правильный угол, который позволяет головкам бедер находиться точно в вертлужных впадинах и не выскальзывать из них (рис. 6Б).

Рис. 6. А — рентгенограмма тазобедренных суставов подростка в норме; Б — рентгенограмма тазобедренных суставов у 11-месячного ребенка в норме



Дисплазией называют аномальное строение или неправильное развитие тазобедренного сустава. Дисплазия бывает врожденной и встречается как аномалия развития у детей без неврологических заболеваний. Без лечения она может привести к подвывиху или вывиху бедра, боли и утрате ходьбы. Чтобы не пропустить врожденной дисплазии, ребенка в первый месяц жизни осматривает ортопед, проводят УЗИ тазобедренных суставов. Врожденная дисплазия тазобедренных суставов у детей с ДЦП встречается не чаще, чем у здоровых. Большинство детей с ДЦП рождаются с нормальными тазобедренными суставами. Но в дальнейшем из-за отсутствия своевременной вертикализации, спастичности мышц, которые тянут бедра в неправильном направлении (рис. 7), других двигательных нарушений у детей с ДЦП тазобедренные суставы развиваются с нарушением: изменяются углы и соотношения

костей, не формируется полноценная крыша вертлужных впадин, головка бедра постепенно начинает выходить из сустава. Может образоваться подвывих, а затем и вывих бедра. В целом от 1/3 до 2/3 пациентов с ДЦП имеют те или иные деформации тазобедренных суставов.

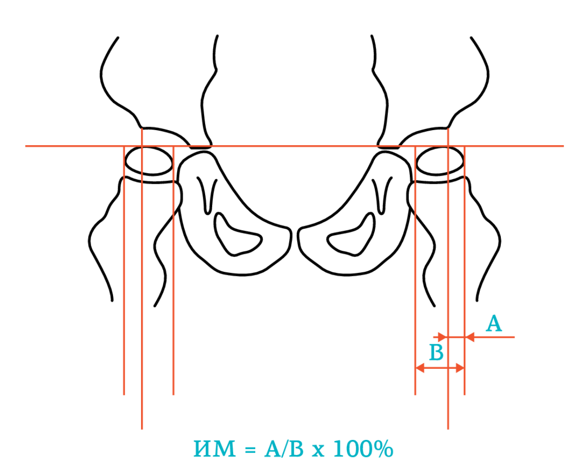
Чем опасен вывих бедра? Он приводит к боли, укорочению одной ноги, потере способности ходить и даже нормально сидеть, перекосу всего таза и риску развития сколиоза. Устранить вывих бедра можно только обширной операцией и не всегда успешно. Легче предотвратить его или провести операцию, не дожидаясь полного вывиха. Поэтому основная тактика — регулярные осмотры ортопеда и рентгенография тазобедренных суставов.

Контроль тазобедренных суставов необходим всем детям с ДЦП, даже если после рождения патологии не было и на УЗИ суставов описали норму. Поскольку только по результатам осмотра невозможно полностью исключить деформацию тазобедренных суставов, важным элементом обследования пациентов с ДЦП является проведение рентгенографии тазобедренных суставов в прямой проекции. На рентгенограммах врач-ортопед оценивает много параметров. Но одним из самых простых и доступных показателей, на который могут ориентироваться и другие специалисты, признан индекс миграции (ИМ) (рис. 7). Его также называют индексом Реймерса. ИМ показывает, насколько головка бедра вышла за пределы крыши вертлужной впадины. Чем он больше, тем хуже. На оценке ИМ на сегодняшний день построены большинство иностранных программ скрининга патологии тазобедренных

суставов при ДЦП, а также рекомендации по классификации и выбору тактики лечения. По ИМ классифицируют деформации тазобедренных суставов при ДЦП:

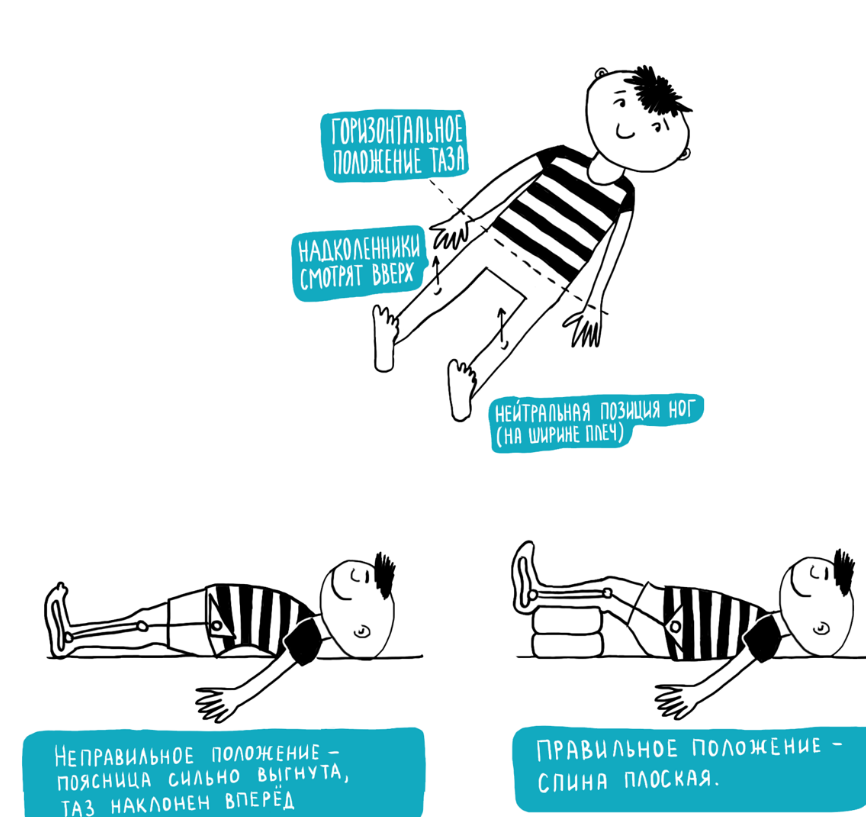
I — норма: ИМ < 10%;
II — сустав, близкий к норме: 10% ≤ ИМ ≤ 15%;
III — дисплазия тазобедренного сустава: 15% < ИМ ≤ 30%;
IV — подвывих тазобедренного сустава: 30% < ИМ < 100%;
V — вывих тазобедренного сустава: 100%≤ИМ.

Рис. 7. Оценка индекса миграции (ИМ) головки бедра на рентгенограмме тазобедренных суставов



ИМ служит одним из важных ориентиров для дальнейших действий: стоит ли только реабилитировать и наблюдать, не пора ли думать об операции, когда проводить следующий рентген-контроль и т.д.

63. Как правильно проводить рентгенографию тазобедренных суставов при ДЦП?



Как правило, при рентгенографии тазобедренных суставов у детей с церебральным параличом требуется так называемая «прямая проекция» (рис. 8), но в некоторых случаях врач может назначить дополнительные варианты обследования со специальными тестами. Для получения качественного и информативного снимка в прямой проекции важно соблюдать несколько правил укладки пациента: ребенок лежит на спине, таз находится в горизонтальном положении (симметрично относительно оси тела), ноги на ширине плеч, надколенники смотрят вверх. При сгибательном положении в тазобедренных суставах необходимо подложить под ноги подушечку так, чтобы

скомпенсировать прогиб в пояснице и устранить наклон таза вперед.

Если ребенок не может самостоятельно сохранять правильное положение при обследовании, важно придерживать его максимально близко к описанным правилам. Это может потребовать участия двух и более человек, но обеспечит более достоверные результаты измерений, которые могут повлиять на тактику дальнейшего лечения и реабилитации.

64. У всех ли детей с ДЦП развивается вывих в тазобедренном суставе?

Нет. Те или иные отклонения в тазобедренных суставах встречаются у многих пациентов с ДЦП, однако лишь у части из них развивается подвывих или вывих. Как правило, риски тем выше, чем тяжелее форма ДЦП (больше уровень GMFCS). По данным разных исследований, подвывих и вывих в тазобедренных суставах встречаются у 90% детей с GMFCS V, 70% — с GMFCS IV, 40% — с GMFCS III и 15% — с GMFCS II. При GMFCS I этот риск минимален и касается преимущественно пациентов с гемипарезом и определенным типом походки: с ротацией таза, сгибанием, приведением и внутренним поворотом бедра, сгибанием колена и эквинусной установкой стопы (см. вопрос 65). Риск и скорость прогрессирования патологии тазобедренных суставов выше в раннем возрасте, поэтому тщательное ортопедическое наблюдение и реабилитация должны начинаться сразу после постановки диагноза. Главная цель — сохранение стабильных, мобильных и

безболезненных тазобедренных суставов до завершения роста ребенка, когда вероятность ухудшения значительно ниже, а результаты операций, если они потребуются, будут более предсказуемы и стабильны.

65. Как часто нужно контролировать состояние тазобедренных суставов при ДЦП?

Единых общепринятых рекомендаций по срокам и частоте рентгенографии тазобедренных суставов при ДЦП до сих пор нет. Необоснованно частые исследования вредны из-за лучевой нагрузки. При слишком редких — есть риск пропустить ухудшения. В России этот вопрос чаще всего остается на усмотрение ортопеда, поэтому ребенок с ДЦП должен как минимум раз в год посещать данного специалиста. В младшем возрасте, при выраженной спастичности, высоком уровне GMFCS и прогрессирующих деформациях в суставах требуются более частые осмотры. Очень важно сохранять на руках оригиналы всех рентгенограмм (изображений, а не только описания снимков) и приносить их на осмотр ортопеда. Так врач сможет более точно оценить динамику изменений.

Частота рентгенографии определяется индивидуально, в зависимости от уровня GMFCS, возраста ребенка, типа походки и результатов предшествующих обследований. В некоторых странах мира разработаны и внедрены национальные программы скрининга состояния тазобедренных суставов и позвоночника при ДЦП. В них прописаны сроки контрольных осмотров и обследований, а также критерии, когда необходимо

переходить к хирургическому лечению. Результаты осмотров, а также сведения о проводимом лечении заносятся в общий регистр и позволяют оценивать динамику состояния пациента, своевременно отмечать ухудшения и оказывать помощь на раннем этапе. Первой стала шведская программа CPUP. 20 лет применения данной программы в Швеции позволили практически полностью исключить случаи вывихов бедра (с 8% до 0,5%), а также снизить число тяжелых контрактур и сколиоза, унифицировать помощь по всей стране и повысить удовлетворенность пациентов лечением.

В дальнейшем аналогичные рекомендации по скринингу появились в США, Канаде, Австралии[6]. Несмотря на некоторые различия в деталях, все программы подразумевают более частые осмотры и проведение рентгена при тяжелых формах ДЦП (более высоком уровне GMFCS).

Рекомендации наиболее известных национальных программ скрининга (на английском языке) для специалистов можно найти в приложении для мобильных телефонов *HipScreen*. Здесь приведем сроки контроля согласно самой программе *HipScreen*. Эти сроки — ориентир. Окончательное решение о необходимости исследования должен принимать врач на основании результатов осмотра и предыдущих исследований.

Сроки контроля состояния тазобедренных суставов согласно программе HipScreen

Уровень больших моторных функций GMFCS I

- В 2 года* — клинический осмотр.

- В 4 года — клинический осмотр.
- В 6 лет — клинический осмотр.

При подозрении на патологию ТБС при клиническом осмотре — провести рентген ТБС.

При сомнении в уровне GMFCS — следовать рекомендациям для более тяжелого уровня

Уровень больших моторных функций GMFCSII

- В 2 года* — рентген ТБС и клинический осмотр.
- В 4 года — клинический осмотр.
- В 6 лет — рентген ТБС и клинический осмотр.
- В 8 лет — клинический осмотр.
- В 10 лет — рентген ТБС и клинический осмотр.

Завершить наблюдение по протоколу, если в 10 лет ИМ ≤ 30%

Уровень больших моторных функций GMFCS III

- С 2* до 8 лет — рентген ТБС и клинический осмотр каждый год.
- С 9 до 16 лет (или возраста закрытия костных зон роста таза) — рентген ТБС и клинический осмотр каждые 2 года.

Завершить наблюдение по протоколу, если зоны роста (Y-образный хрящ) закрыты и ИМ ≤ 30%. Продолжить наблюдение после закрытия зон роста, если присутствует перекос таза в сочетании с прогрессирующим сколиозом

Уровень больших моторных функций GMFCS IV

- С 2 до 3 лет — рентген ТБС и клинический осмотр каждые 6 месяцев.
- С 4 до 11 лет — рентген ТБС и клинический осмотр каждый

год. Увеличьте частоту до 1 раза в 6 месяцев, если до этого ребенок наблюдался в программе менее 24 месяцев, или ИМ увеличился более, чем на 10% за 12 месяцев, или ИМ > 30%.

- С 12 до 16 лет (или возраста закрытия костных зон роста таза) — рентген ТБС и клинический осмотр каждый год.

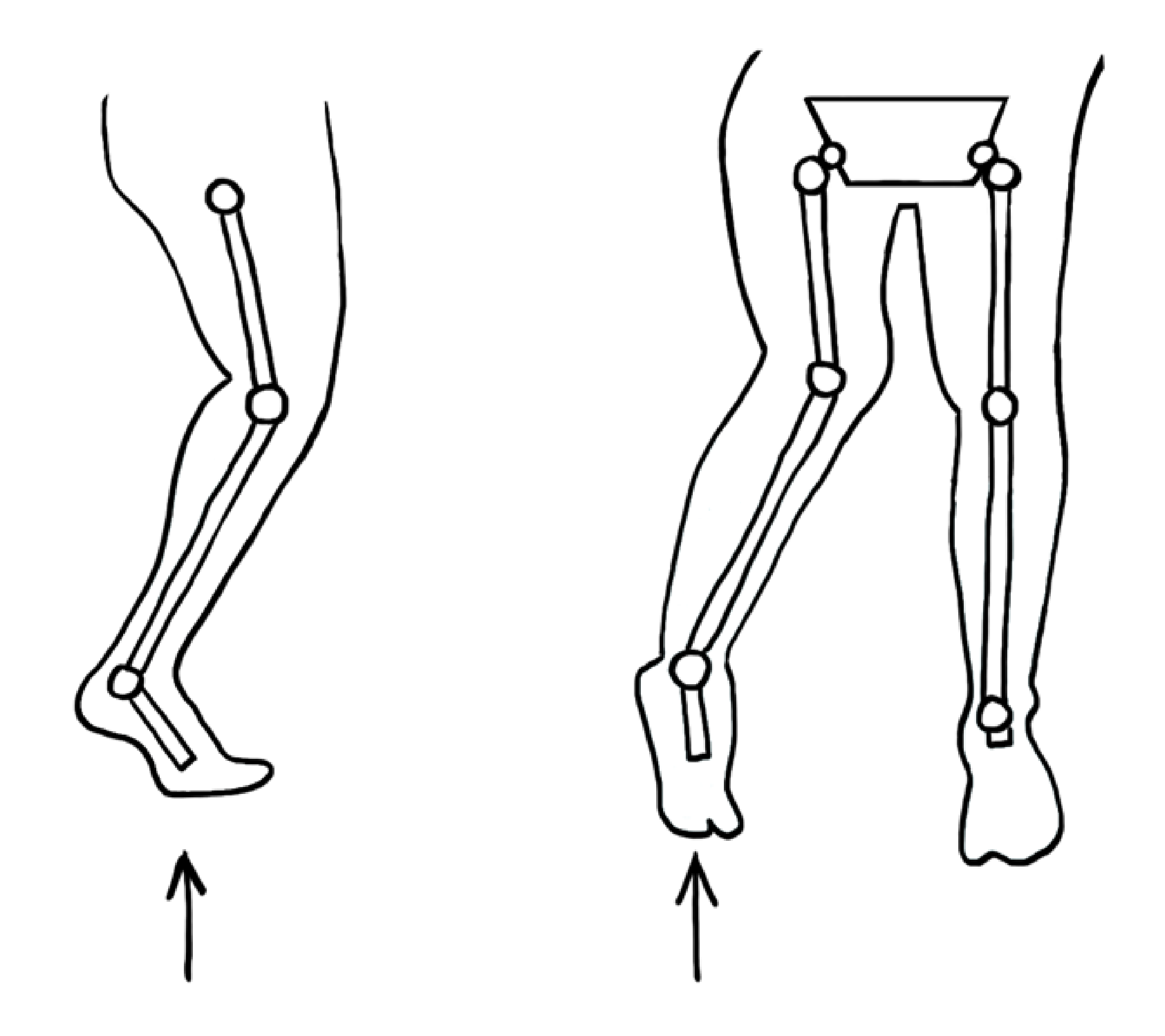
Завершить наблюдение по протоколу, если зоны роста (Y-образный хрящ) закрыты и ИМ ≤ 30%. Продолжить наблюдение после закрытия зон роста, если присутствует перекос таза в сочетании с прогрессирующим сколиозом

Уровень больших моторных функций GMFCSV

- С 2 до 3 лет — рентген ТБС и клинический осмотр каждые 6 месяцев
- С 4 до 11 лет — рентген ТБС и клинический осмотр каждый год. Увеличьте частоту до 1 раза в 6 месяцев, если до этого ребенок наблюдался в программе менее 24 месяцев, или ИМ увеличился более, чем на 10% за 12 месяцев, или ИМ > 30%.
- С 12 до 16 лет (или возраста закрытия костных зон роста таза) — рентген ТБС и клинический осмотр каждый год.

Завершить наблюдение по протоколу, если зоны роста (Y-образный хрящ) закрыты и ИМ ≤ 30%. Продолжить наблюдение после закрытия зон роста, если присутствует перекос таза в сочетании с прогрессирующим сколиозом

Гемипаретическая походка IV типа **по классификацииWinters, Gage and Hicks (1987)



- В 2 года* — рентген ТБС и клинический осмотр.
- В 4 года — клинический осмотр.
- В 6 лет — рентген ТБС и клинический осмотр.
- В 8 лет — клинический осмотр.
- В 10 лет — рентген ТБС и клинический осмотр.
- С 12 до 16 лет (или возраста закрытия костных зон роста таза) — рентген ТБС и клинический осмотр каждые 2 года.

Завершить наблюдение по протоколу, если зоны роста (Y-образный хрящ) закрыты и ИМ ≤ 30%. Продолжить наблюдение

после закрытия зон роста, если присутствует перекос таза в сочетании с прогрессирующим сколиозом

** Или сразу, как только поставлен диагноз ДЦП, если это произошло в более старшем возрасте.*

*** IV тип походки при гемипарезе: ротация таза, сгибание, приведение и внутренняя ротация бедра, сгибание колена и эквинусная установка стопы. При таком типе походки сохраняется высокий риск прогрессирования деформаций до завершения роста независимо от уровня GMFCS.*

Зарубежные программы скрининга ТБС подразумевают, что наблюдение по протоколу может проводить не только ортопед, но и другие специалисты. Чаще всего эту задачу выполняет физический терапевт, регулярно работающий с ребенком и обученный специальной оценке результатов рентгена и осмотра. Если оценку проводит не ортопед, то ребенок должен быть направлен на осмотр к хирургу-ортопеду, если:

- на рентгене ТБС индекс миграции более 30%;
- угол отведения бедра менее 30 градусов;
- выявлены боль или ограничение функции в тазобедренном суставе;
- движения в тазобедренном суставе ухудшились;
- есть асимметрия в движении ТБС с двух сторон (один сустав менее подвижен).

Ортопед более подробно оценивает выявленные изменения и принимает решение о дальнейшей тактике. В программе CPUP был рекомендован следующий алгоритм:

- ИМ < 33%: необходимо продолжить наблюдение и использовать все доступные методы профилактики вывиха бедра;

- ИМ 33–40%: тазобедренные суставы находятся в зоне риска. При грамотной реабилитации возможно улучшение, но требуется тщательный клинический и рентгенологический контроль, чтобы не упустить время и возможность щадящего хирургического лечения;
- ИМ > 40%: рассмотреть вопрос об операции, чтобы предотвратить дальнейшее ухудшение;
- ИМ > 60%: в большинстве случаев отсутствие хирургического вмешательства приведет к полному вывиху бедра.

Это примерный алгоритм действий. Помимо ИМ учитывают еще многие другие данные: возраст ребенка, этап его двигательного развития, возможности реабилитации и использования ТСР, сопутствующие заболевания, соотношение рисков и пользы разных вмешательств, ранее проведенное лечение и его результат и др. Окончательное решение всегда принимается индивидуально.

66. Почему у детей с ДЦП развивается сколиоз и чем он опасен?

Нередким осложнением ДЦП являются деформации позвоночника. К ним может приводить как повышение, так и снижение тонуса мышц спины, его асимметрия (например, при гемипаретических формах ДЦП). Позвоночник опирается на таз, поэтому асимметричное положение таза из-за подвывихов и вывихов бедер, неправильного позиционирования ребенка в коляске или кресле может привести к сколиозу. Кроме того, у детей с ДЦП, как и у их сверстников без неврологических

заболеваний, сколиоз может быть связан с врожденной аномалией развития позвонков или не иметь очевидной причины (идиопатический сколиоз).

Не каждую деформацию спины называют сколиозом. Истинный сколиоз подразумевает не только наклон, но и поворот позвоночника вокруг своей оси. Чаще, чем сколиоз, встречаются нарушения осанки: боковые отклонения оси позвоночника без его ротации, избыточно выраженные естественные изгибы спины: гиперкифоз (горб), гиперлордоз (чрезмерный прогиб в пояснице). Такие изгибы могут как быть результатом нарушений тонуса мышц спины при асимметричных формах ДЦП, так и формироваться компенсаторно, в ответ на неправильные установки ног (асимметрию длины, наклон таза, сгибание коленей при ходьбе, ходьбу на цыпочках). Нарушения осанки со временем могут приводить к болям в спине. Основная помощь — выявление возможных причин (патологических установок нижних конечностей и таза, нарушений тонуса) и их коррекция или компенсация, регулярная двигательная реабилитация. Назначение реклинаторов, корсетов и других пассивно поддерживающих спину устройств ребенку с ДЦП, сидящему самостоятельно, не имеет широкого и обоснованного применения в международной практике. Предпочтение отдают физической реабилитации. Для детей с тяжелыми двигательными нарушениями при полном отсутствии контроля за положением тела используют различные позиционирующие устройства: вертикализаторы, специализированные кресла, коляски, опоры для сидения, в том числе с подголовником.



Сколиоз — ситуация, когда есть боковое искривление позвоночника с обязательной ротацией тел позвонков. В запущенных случаях, помимо боли и потери возможности сидеть и стоять, выраженный сколиоз приводит к сдавлению легких и сердца, ограничению дыхания, нарушениям пищеварения. В результате возникают частые пневмонии, недостаточность кровообращения вплоть до гибели от сопутствующих осложнений.

При регулярных осмотрах ортопед может своевременно заподозрить сколиоз (по специальным тестам), а также решить, нужен ли рентген позвоночника. Рентгенография в нескольких

проекциях необходима для подтверждения диагноза, а также для расчета угла деформации позвоночника. Сравнивая полученные значения при повторных исследованиях, врач может определить, прогрессирует ли деформация, с какой скоростью, какую тактику лечения выбрать: использовать ли только физическую реабилитацию и правильное позиционирование, добавить ли корсет или уже показана операция. Если угол деформации позвоночника, по данным рентгена, превышает критические значения, то усугубление сколиоза становится неизбежным даже при регулярной реабилитации и ношении корсета. В этом случае поможет только операция. Отказ или неоправданное промедление могут привести либо к гибели в результате осложнений, либо к такой деформации, при которой сопутствующие осложнения во много раз превысят риски операции.

ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ

Общие вопросы

67. Можно ли вылечить ДЦП?

Повреждения головного мозга, вызывающие ДЦП, необратимы. Погибшие нейроны невозможно восстановить лекарствами или занятиями, введением стволовых клеток или какими-то внешними электрическими, магнитными и прочими воздействиями. Но можно постараться помочь уцелевшим клеткам мозга максимально взять на себя функцию пострадавших, т.е. оптимально реализовать естественную нейропластичность (см. вопрос 75). Лечение ДЦП подразумевает не устранение повреждения головного мозга (на данном этапе развития медицины это невозможно), а максимальную компенсацию его последствий, адаптацию ребенка к имеющимся возможностям и предотвращение известных осложнений. Верно выставленный диагноз «ДЦП», к сожалению, останется на всю жизнь, но степень двигательных нарушений, проблем с речью, самообслуживанием и социальной адаптацией во многом определяется проводимой реабилитацией. В итоге у части пациентов симптомы ДЦП остаются заметными только специалистам и близко знакомым людям.

68. Чем отличается реабилитация от абилитации?

Встречается использование терминов как «реабилитация», так и «абилитация». Есть ли в них принципиальные различия? В Федеральном законе «О социальной защите инвалидов в Российской Федерации» эти понятия определяют следующим образом:

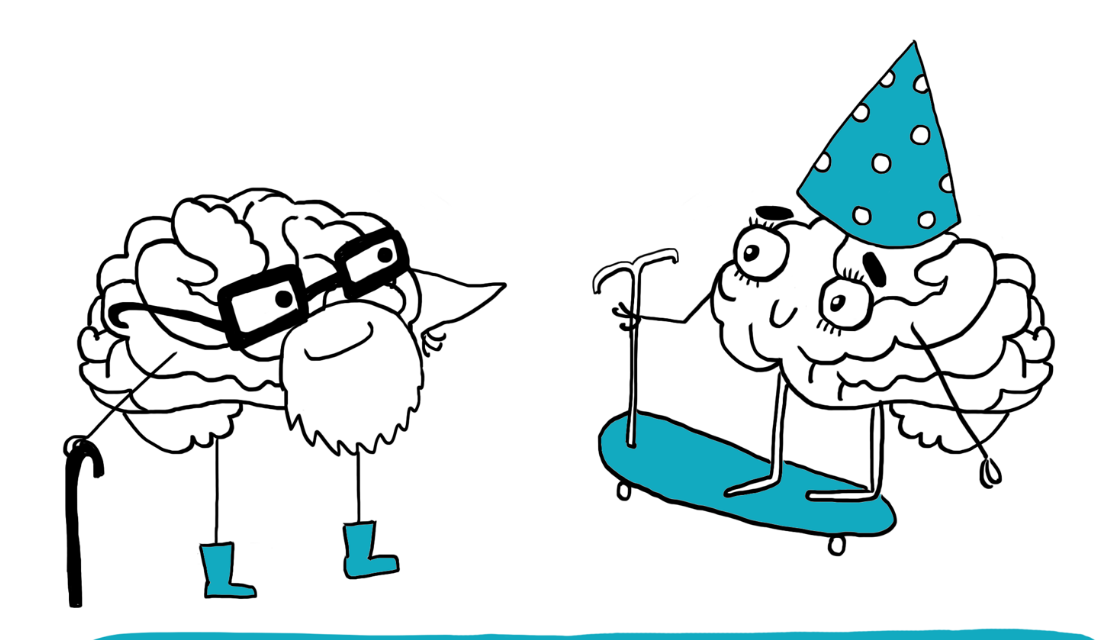
«Реабилитация инвалидов — система и процесс полного или частичного восстановления способностей инвалидов к бытовой, общественной, профессиональной и иной деятельности»;

«Абилитация инвалидов — система и процесс формирования отсутствовавших у инвалидов способностей к бытовой, общественной, профессиональной и иной деятельности».

То есть реабилитация подразумевает восстановление или компенсацию ранее имевшихся навыков, тогда как абилитация — развитие отсутствующих навыков, приспособление человека к жизненным задачам в соответствии с его возможностями.

На практике оба понятия обычно используются вместе либо объединяются под более привычным понятием «реабилитация». Важно понимать принципиальную особенность помощи при ДЦП: это не восстановление утраченных функций ребенка и не возвращение их к норме, а освоение навыков с нуля, в измененных условиях поврежденной нервной системы, адаптация к имеющимся возможностям.

69. В чем различия подходов к лечению ДЦП и повреждений ЦНС в старшем возрасте?



При повреждениях мозга у взрослого человека реабилитация направлена на восстановление уже известных функций. При ДЦП мозг пострадал очень рано, и его задача – приспособиться и построить движения, речь, координацию с чистого листа. Но есть важное преимущество: нервная система младенца очень пластична и хорошо компенсирует утраченные функции.

При ДЦП мозг страдает на этапе своего самого раннего и быстрого развития, что так или иначе отражается на всех будущих функциях организма. Ребенку приходится расти и развиваться, приспосабливаясь к сохранившимся возможностям нервной системы. У него нет опыта правильных движений. Это принципиально отличает пациентов с ДЦП от взрослых и даже детей, у которых развитие нервной системы вначале шло обычным путем, а потом пострадало в результате болезни или травмы. При поздних повреждениях мозга речь идет о том, чтобы помочь организму вспомнить и восстановить уже известные функции. При ДЦП — приспособиться и построить

свои движения, речь, координацию с чистого листа. В чем-то это сложнее, а в чем-то — проще. Важным преимуществом новорожденного является то, что его нервная система очень пластична и хорошо компенсирует утраченные функции. Если взрослый человек утратит какое-то движение в результате тяжелого повреждения, перестроиться на новый стереотип будет сложнее. Например, у взрослого правши правая рука оказалась обездвижена в результате инсульта. Научиться пользоваться левой рукой можно, но качество движений будет хуже. Тогда как ребенок с ДЦП с правосторонним гемипарезом, скорее всего, с самого рождения будет активнее использовать левую руку и разовьет в ней полный объем движений, необходимых для бытовых нужд, письма и т.п. При ранних повреждениях у головного мозга есть возможность образовать обходные пути из сохранившихся нейронов — то, что практически недоступно взрослому мозгу. Своевременная и грамотная помощь позволяет наиболее полно реализовать эту способность.

70. Что такое инвалидность и все ли дети с ДЦП — инвалиды?

Инвалидом по закону признается гражданин с нарушением здоровья, которое приводит к ограничению жизнедеятельности и потребности в социальной защите. Сам факт наличия того или иного диагноза, в том числе ДЦП, не является основанием для установления инвалидности. Условиями признания инвалидом служат:

- **нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма**, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или пороками развития;
- **ограничение жизнедеятельности** (полная или частичная утрата способности или возможности осуществлять самообслуживание, самостоятельно передвигаться, ориентироваться, общаться, контролировать свое поведение, обучаться или заниматься трудовой деятельностью);
- **необходимость в мерах социальной защиты**, включая реабилитацию.

Таким образом, определяющим признаком служит наличие у человека стойкого нарушения какой-то из функций организма, а не причина заболевания или травмы. Поэтому, например, при ДЦП двигательные нарушения могут быть недостаточными для признания ребенка инвалидом, тогда как сопутствующие (слепота, глухота, умственная отсталость и др.) — основанием для данного статуса.

Наличие инвалидности устанавливается в результате медико-социальной экспертизы (МСЭ), которая проводится соответствующими федеральными государственными учреждениями: Федеральным бюро медико-социальной экспертизы («Федеральное бюро МСЭ»), главными бюро медико-социальной экспертизы («главные бюро МСЭ») или бюро медико-социальной экспертизы в городах и районах («бюро МСЭ»), являющимися филиалами главных бюро. Комиссией МСЭ оценивается степень выраженности нарушений здоровья и ограничения жизнедеятельности человека, претендующего на инвалидность. Для оценки используют

стандартные критерии и шкалы с учетом представленных человеком медицинских и иных документов о ранее пройденных обследованиях. В зависимости от результатов оценки в инвалидности может быть отказано либо могут быть установлены I, II или III группа инвалидности для взрослого человека, а для детей до 18 лет — статус «ребенок-инвалид». Инвалидность может быть оформлена в любом возрасте.

71. Как оформить инвалидность?

Для того чтобы оформить инвалидность, необходимо пройти процедуру медико-социальной экспертизы (МСЭ). С 2022 года правила ее прохождения изменились, но нововведения принимаются поэтапно в разных регионах, поэтому рекомендуем уточнять актуальную информацию в медицинских учреждениях и бюро МСЭ по месту жительства.

Все данные, необходимые для проведения МСЭ, передает лечебное учреждение. Направить на медико-социальную экспертизу может любая медицинская организация — как государственная, так и частная. Для оформления направления на МСЭ ребенок или взрослый должен пройти ряд обследований и консультаций. Их перечень определен межотраслевым приказом Минтруда и Минздрава. Бюро МСЭ не сможет потребовать собрать дополнительные сведения. Госпитализация не является обязательной процедурой для получения направления на МСЭ. Пациент или его представитель могут сами выбирать форму и место обследования. Важен итог — получение необходимой для МСЭ информации о состоянии здоровья и специальных потребностях ребенка. В направление

на МСЭ могут быть внесены результаты обследований и заключения специалистов из любых учреждений, в том числе частных, имеющих лицензию на медицинскую деятельность. Эти документы также могут быть предоставлены отдельно непосредственно на комиссию МСЭ. Важно, чтобы заключения специалистов были составлены максимально подробно, с указанием сведений о нарушениях у ребенка функций организма, их степени, результатов предшествующего лечения, а также подробных рекомендаций о необходимых методах медицинской помощи, социальной и педагогической поддержки, обеспечения ТСР. Именно на их основании МСЭ будет решать вопрос об обоснованности инвалидности, а также составлять Индивидуальную программу реабилитации и абилитации (ИПРА) ребенка-инвалида.

Проходить экспертизу можно заочно или лично. При выборе заочной формы решение будет вынесено на основании медицинских документов. Посещение МСЭ потребуется лишь в том случае, если для формирования рекомендаций по реабилитации и техническим средствам реабилитации в ИПРА требуются обследования, которые могут провести только специалисты медико-социальной экспертизы. Также предусмотрена возможность дистанционного обжалования решений МСЭ.

Инвалидность может устанавливаться на год или несколько лет либо до достижения ребенком 18 лет. Направление на переосвидетельствование для продления инвалидности происходит тем же путем. В случае отказа от оформления/

продления инвалидности решение может быть обжаловано в вышестоящем бюро МСЭ.

72. Обязательно ли оформлять инвалидность при ДЦП?



Оформление инвалидности — право, а не обязанность. Это финансовая поддержка и льготы для самого человека и ухаживающих за ним лиц, обеспечение дополнительной медицинской и социальной помощью.

Однако даже при тяжелых формах ДЦП ребенок может оставаться без статуса «инвалид», если не была пройдена процедура установления инвалидности. Нередко родители ребенка отказываются оформлять инвалидность не только из-за

организационных трудностей, боязни перед сбором документов и прохождением МСЭ, но и из других соображений. Когда ребенок еще маленький и диагноз ДЦП прозвучал впервые, отказ от инвалидности может быть и частью общего непринятия факта болезни. Позже, когда становится очевидным, что проблемы со здоровьем никуда не исчезнут, может появиться опасение, что наличие инвалидности может помешать ребенку в будущем. Однако в большинстве случаев наличие инвалидности — это льгота при поступлении в обычный или специализированный детский сад (ортопедический, логопедический), получение дополнительного сопровождения в школе, санаторного лечения, медицинской реабилитации. Упрощается решение и многих ежедневных бытовых вопросов: оборудование безбарьерной среды в месте проживания ребенка, бесплатное парковочное место, внеочередное обслуживание в государственных учреждениях и т.п. Без оформления инвалидности и ИПРА все расходы по покупке и частой при ДЦП смене ТСР ложатся на плечи родителей, семья не получает дополнительных социальных выплат. Инвалидность не ограничивает, а расширяет права ребенка. Возможные (но вовсе не обязательные при ДЦП) ограничения в выборе образования и профессии, получении водительских прав и т.п. связаны не с фактом инвалидности, а с самим заболеванием и сопутствующими ему нарушениями, которые никуда не исчезают при отсутствии статуса инвалида. Кроме того, инвалидность ребенку дается максимум до 18 лет. Продлевать ее или нет, взрослый человек может решить самостоятельно.

73. Что такое ИПРА?

По результатам МСЭ человек, признанный инвалидом, получает справку об инвалидности (с указанием группы инвалидности после 18 лет или статуса «ребенок-инвалид»), а также индивидуальную программу реабилитации и абилитации — ИПРА. ИПРА — это основной документ, в котором указывают все необходимые конкретному человеку виды медицинской, социальной, психолого-педагогической и иной помощи. В том числе необходимые технические средства реабилитации (ортезы, вертикализаторы, кресла-коляски и т.д.), средства ухода и гигиены (памперсы, катетеры, сменные расходники для гастростомы и т.д.), специализированное питание, средства компенсации утраченных функций (слуховой аппарат, приспособления для альтернативной коммуникации и т.д.), рекомендации в выборе формы обучения и помощи в ее получении, возможные виды спорта, необходимость переоборудования среды обитания ребенка (пандусы в доме, подъемники и т.п.). В ИПРА указывается, какие органы власти обеспечивают реализацию каждого направления реабилитации. Инвалид или его законный представитель могут обратиться в соответствующий орган власти с выпиской из ИПРА и заявлением о реализации рекомендованных в ней мероприятий. Включение в ИПРА технических средств реабилитации также позволяет частично или полностью компенсировать их приобретение за счет государства. Некоторые из ТСР выдаются бесплатно уполномоченными органами власти. Также есть возможность самостоятельного приобретения указанного в ИПРА средства реабилитации и компенсации части стоимости в

соответствии с ценой государственной закупки аналогичного ТСР для бесплатного предоставления инвалидам. Кроме того, при обращении за благотворительной помощью нередко фонды ориентируются на то, рекомендованы ли запрашиваемое ТСР или услуга в ИПРА. Поэтому ИПРА должна составляться максимально подробно по всем направлениям помощи ребенку.

В течение месяца после получения ИПРА ее можно обжаловать и дополнить. Обоснованием включения дополнительных ТСР или реабилитационных мероприятий служат заключения специалистов, в том числе негосударственных лицензированных учреждений. Изменения ИПРА позже, чем через месяц, происходят на основании повторного направления на МСЭ из поликлиники. В этом случае рассматривается только вопрос корректировки ИПРА, но не инвалидности.

Исполнение ИПРА обязательно для указанных в ней органов власти. Для пациента (законных представителей) ИПРА носит рекомендательный характер, т.е. могут быть выполнены не все пункты, касающиеся, например, ТСР или рекомендованного вида спорта. Однако игнорирование некоторых рекомендаций (например, прохождения психолого-медико-педагогической комиссии) не позволит обозначить потребность ребенка в коррекционной форме обучения или необходимость в сопровождении тьютором.

74. Что такое паллиативная помощь и паллиативный статус?

В ситуации, когда болезнь прогрессирует или исчерпаны возможности радикального лечения и медицинской реабилитации, на первый план выходят облегчение состояния человека, уменьшение боли, поддержание его жизненно важных функций. Это называют паллиативной помощью — комплексом мероприятий, включающих медицинские процедуры, психологическую поддержку и уход. Паллиативная помощь требуется не только онкологическим пациентам. Этот перечень намного шире. Входят в него и многие прогрессирующие неврологические заболевания, а также тяжелые повреждения нервной системы из-за гипоксии, травмы, инсульта. Пациенты с наиболее тяжелыми формами ДЦП (GMFCS V) также могут страдать от нарушений дыхания, глотания, неконтролируемой эпилепсии, боли. Сама болезнь (ДЦП) не будет прогрессировать, но сопутствующие осложнения требуют регулярного контроля и компенсации. Но даже при таком тяжелом состоянии ребенок не должен постоянно находится в медицинском учреждении. Грамотная организация паллиативной помощи (предоставление оборудования на дому, обучение родителей уходу, посещение выездными службами врачей и социальных работников) позволяет во многих ситуациях дать ребенку возможность оставаться дома с родными и обеспечить ему максимально комфортное состояние.

Паллиативная помощь в России пока находится в стадии активного развития. Существуют законодательные акты, регулирующие порядок ее получения, формируются паллиативные службы в регионах и федеральных центрах, врачи разных специальностей, медсестры, социальные

работники, психологи обучаются особенностям помощи таким больным.

Необходимость оказания пациенту паллиативной помощи (так называемый «паллиативный статус») определяется врачебной комиссией медицинской организации, в которой наблюдается и лечится ребенок. В комиссию включают руководителя медицинской организации или его заместителя, заведующего отделением, лечащего врача по профилю заболевания ребенка, врача по паллиативной медицинской помощи, врача по медицинской реабилитации. Отсутствующие в организации специалисты могут быть приглашены из других учреждений. Заключение о необходимости паллиативной помощи направляется в поликлинику по месту жительства пациента и региональную медицинскую организацию, оказывающую паллиативную помощь. Паллиативная помощь может быть оказана как в стационаре (хосписе или специализированных отделениях (койках) многопрофильных медицинских учреждений), так и в режиме дневного стационара, амбулаторно или на дому с привлечением выездных патронажных паллиативных служб. Наличие паллиативного статуса облегчает процедуры получения сильнодействующих обезболивающих препаратов, медицинских изделий (катетеров, гастростом и т.д.), предоставления на дому оборудования, необходимого для поддержания жизнедеятельности(электроотсоса, инфузомата, аппарата для кислородной поддержки или искусственной вентиляции легких и др.). Порядок получения паллиативной помощи оговаривает

передачу данных о больном ребенке во взрослую службу по достижении им 18 лет.

Паллиативный статус не ограничивает ребенка в получении другой медицинской помощи. При необходимости будет оказана и экстренная, и плановая, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь (например, операция по поводу сколиоза, вывиха бедра, установка трахеостомы, гастростомы, баклофеновой помпы и т.д.). Если это недоступно в организации, оказывающей паллиативную помощь, пациент будет направлен в специализированное учреждение.

75. Что такое нейропластичность?

Нейропластичность — этоспособность всей нервной системы (от уровня синапсов[7] до целых отделов головного мозга) быстро перестраиваться в ответ на новые условия и задачи от окружающей среды. Или брать на себя функции поврежденных соседних структур. Нейропластичность — важнейшее качество, позволившее человеку выжить и преуспеть в ходе эволюции. У нейропластичности несколько направлений.

1. Формирование и рост нервной системы в ходе развития.Наиболее активно этот процесс идет внутриутробно и в первые несколько лет жизни. Нервная система человека продолжает расти и «созревать» и после рождения. Образуются новые взаимосвязи (синапсы) между нейронами. Чем чаще и активнее проходит сигнал по тому или иному пути между клетками, тем лучше он закрепляется. На этом основано обучение: задача → образование новых взаимосвязей между нейронами → повторение задачи → закрепление связей →

автоматизация навыка. Важно, что новые синапсы образуются только при выполнении задачи, внешнем стимуле, мотивации. От приема тех или иных препаратов клетки не начнут взаимодействовать быстрее и лучше, ребенок не научится чему-то новому.



2. Перераспределение ресурсов нервной системы для выполнения более важных задач. Связи в нервной системе могут не только образовываться, но и исчезать, если они долго не используются. Например, у человека в коре головного мозга для каждой части тела есть свое представительство, как чувствительное, так и двигательное. Чем сложнее и точнее

работа этой части тела, тем большая площадь коры на нее отводится. То есть большее число нейронов участвует в обработке и передаче информации. За движения и ощущения в пальцах или языке отвечает существенно больше нейронов коры, чем за пятки или спину. Но эти площади не постоянны. Соседние области коры постоянно конкурируют друг с другом. Как только хоть на короткое время что-то перестает работать, отвечавшие за эту часть тела нейроны перераспределяются на другие задачи. Это позволяет не допускать «простоя мощностей» и оптимально использовать имеющиеся нейроны, особенно если часть из них утрачена из-за болезни или повреждения.



ПЕРЕРАСПРЕДЕЛЕНИЕ РЕСУРСОВ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ДЛЯ ВЫПОЛНЕНИЯ БОЛЕЕ ВАЖНЫХ ЗАДАЧ

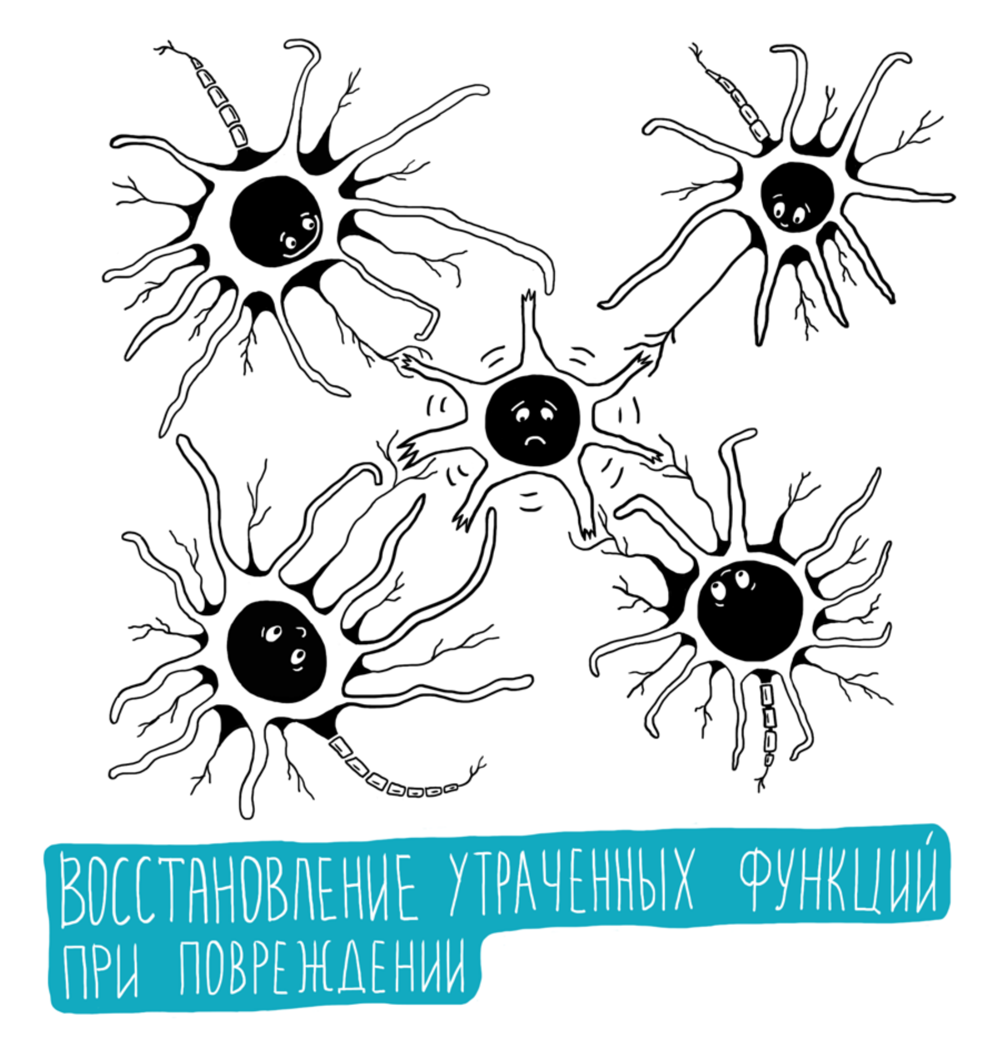
Так, у спортсменов или музыкантов, активнее использующих одну руку, площадь представительства этой руки в коре мозга существенно превышает площадь коры для второй руки. Слепые люди тоньше слышат и ориентируются на звук или различают кончиками пальцев буквы специального алфавита. Или, например, при ампутации руки ее место в чувствительной коре может замещаться представительством лица. При патологическом перераспределении могут возникать фантомные боли — крайне неприятные ощущения «в отсутствующей конечности».

Даже непродолжительное обездвиживание конечности (гипс) приводит к быстрому сокращению ее коркового представительства в пользу соседних частей тела. Это одна из причин (помимо мышечной атрофии), по которым первое время после снятия гипса нога или рука ощущаются как «чужие». Мозг «отвык» их видеть и ими пользоваться. Вновь необходимо перераспределять связи и ресурсы.

При реабилитации детей с ДЦП важно помнить об этой особенности нашей нервной системы. Помимо первичного повреждения структур мозга, есть риск вторичного ухудшения функции на фоне недостаточной двигательной и чувствительной нагрузки. Если конечностью долго не пользоваться из-за слабости или спастики, то постепенно мозг все меньше будет «вспоминать» о ней, все хуже ее контролировать. Особенно хорошо это видно на примере гемипареза. Если на паретичную ногу приходится хоть как-то опираться, так или иначе задействуя ее в ходьбе, стимулируя ощущения нагрузкой, то руку иногда совсем исключают. Особенно если в ней выраженный тонус и патологическая установка. Рука не используется, ее представительство в мозге перераспределяется «соседям», контроль за движениями становится еще хуже. Поэтому, даже если убрать спастику, но не задействовать руку в активной работе и сенсорной стимуляции, с точки зрения ее значения для мозга почти ничего не изменится. Важно постоянно давать новые задачи и стимулы, стараться выполнять одно и то же задание разными путями.

3. Восстановление утраченных функций при повреждении. Во взрослом возрасте это происходит

преимущественно за счет того, что соседние уцелевшие структуры нервной системы по мере возможности берут на себя функции утраченных. В развивающемся мозге ребенка этот процесс идет еще интенсивнее, так как часть структур и связей только формируются и легче перераспределяют свою активность. Кроме того, наш мозг закладывается с большим запасом резервов для восстановления. Например, в двигательной системе исходно закладываются как основные, так и дополнительные проводящие пути. После рождения запасные пути в течение нескольких лет утрачиваются (так как активно не используются). При ранних обширных повреждениях мозга может оказаться так, что основные пути сильно пострадали, но конечность может получать сигнал частично или полностью по запасным путям. При нагрузке эти пути сохраняются и могут даже остаться единственными рабочими.



76. Чем руководствоваться, выбирая метод лечения и реабилитации ребенка с ДЦП?

Методов лечения и реабилитации пациентов с ДЦП предложено огромное количество, и они постоянно совершенствуются и дополняются. Такое разнообразие говорит об отсутствии единственного абсолютно эффективного, решающего все проблемы и подходящего всем пациентам. В данной книге мы не ставили перед собой задачи рассказать про все существующие методы лечения ДЦП. Важнее другое: понять

основные принципы, на которых должен строиться выбор метода для каждого ребенка.

1. Любое лечение и реабилитация должны быть **направлены на решение определенной задачи**. Чем конкретнее будет поставленная цель, тем проще подобрать инструменты для ее достижения и оценить полученный результат. До начала реабилитации родителям и специалистам важно вместе подробно сформулировать, каких результатов планируется достичь, чем это поможет ребенку. Цели лечения должны быть:

— обозначены максимально **точно**;

— быть **реалистичными**для конкретного ребенка;

— быть **объективно измеряемыми**;

— **иметь четкие сроки достижения**.

Такой принцип постановки цели называется SMART (от англ. Specific — конкретный, Measurable — измеряемый, Achievable — достижимый, Relevant — значимый, Time bound — ограниченный по времени достижения). Это современный стандарт в реабилитации.

Вместо «улучшить движения ребенка» или «снизить тонус» эффективнее формулировать задачи лечения таким образом:

— после курса занятий освоить самостоятельную ходьбу в заднеопорных ходунках по ровной поверхности в помещении;

— за две недели научить самостоятельно есть жидкую пищу ложкой;

— уменьшить спастичность в икроножных мышцах для достижения полной опоры на стопы при ходьбе.

2. **Реабилитация должна быть комплексной** и по возможности учитывать как базовые, так и сопутствующие проблемы со здоровьем. К базовым направлениям помощи пациентам с ДЦП относят:

— физические методы реабилитации. Это самая обширная группа методов, к которой можно отнести все варианты воздействия, направленные на улучшение и поддержание двигательной функции ребенка, координации, контроля положения тела;

— эрготерапию;

— постуральный менеджмент;

— медикаментозные и немедикаментозные (нейрохирургические) методы коррекции мышечного тонуса и гиперкинезов;

— консервативные ортопедические вмешательства (ортезирование, гипсование);

— ортопедические операции;

— психолого-педагогическое сопровождение и социальную адаптацию.

Основные методы лечения должны быть дополнены коррекцией сопутствующих проблем: эпилепсии, нарушений речи и коммуникации, зрения, слуха, глотания, питания и т.д.

Некоторые методы лечения находятся на стыке нескольких направлений. Необходимость в тех или иных лечебных мероприятиях может меняться с возрастом.

3. Выбранные методы лечения должны быть **доказанно эффективными и безопасными**. В идеале — соответствовать критериям доказательной медицины (см. вопрос 77). Для ДЦП

это не всегда возможно. Но начинать следует именно с таких методов. Они должны быть фундаментом всей реабилитации. Альтернативные и малоизученные методы могут использоваться вместе, а не вместо эффективных и рекомендованных.

4. Используемый метод должен **соответствовать основным законам и принципам нейропластичности** (см. вопрос 75):

- **регулярность**. Для создания и закрепления новых нейронных связей в нервной системе важна не столько интенсивность, сколько регулярность решения задач и выполнения действий. Регулярнее всего мы совершаем действия в обычной жизни. Значит, чтобы навык закрепился, надо не просто освоить его в зале/кабинете, а как можно скорее и естественнее встроить в повседневную активность;
- **мотивация**. Положительная мотивация облегчает формирование новых связей в головном мозге и повышает шансы закрепления образовавшего пути между нейронами. Стресс нарушает данные процессы;
- **активное участие ребенка в движении**. Сознательное участие в движении, наличие конкретной цели действия подразумевает привлечение вышележащих структур нервной системы, а значит, более качественное и точное выполнение. Именно поэтому современные подходы в реабилитации подразумевают активное вовлечение ребенка в процесс, его заинтересованность, а не только пассивную разработку движений, пусть даже в самом современном тренажере;

- **смена задач и разнообразие предъявляемых стимулов**.Повторение одних и тех же действий со временем приводит к их автоматизации и уменьшению количества участвующих в процессе структур нервной системы. Если мы хотим задействовать и развивать максимальное количество нейронов, надо регулярно видоизменять задачи, тренироваться идти к той же цели другими путями;
- **время для обработки информации**. На формирование новых нейронных связей и их закрепление требуется время. Хаотичная смена задач, чрезмерный темп нагрузки не дают развивающейся нервной системе выбрать и закрепить оптимальный паттерн действия;
- **соответствие нагрузки текущим возможностям**. Развитие нервной системы и образование новых нейронных путей требуют не только времени, но и большого количества энергии. Если нагрузка превышает ресурсы, не только не происходит прогресса в навыках, но и может наступить откат из-за истощения.

Многочасовые интенсивные занятия, сопровождающиеся болью и стрессом, без мотивации, отдыха и времени на осмысление полученной информации не имеют ничего общего с естественными механизмами развития нервной системы ребенка и обучения.

5. Повреждение нервной системы при ДЦП невозможно устранить. Можно лишь постараться компенсировать его последствия. **Следует остерегаться тех методов, которые обещают полное выздоровление.** Скорее всего, при

предсказуемом отсутствии обещанного результата причиной будут названы недостаточная интенсивность и продолжительность его применения или еще какие-либо факторы (параллельное использование других методов, нарушение рекомендаций и т.п.).

6. **Реабилитация при ДЦП — марафон, а не спринт.** Действительно, в первые годы жизни ребенка регулярные и интенсивные занятия важны для максимальной реализации нейропластичности, но они не должны полностью заменять обычные радости и интересы ребенка. Реабилитация должна быть частью жизни, но не самой жизнью. Родителям следует разумно оценивать физические, материальные и иные ресурсы семьи и распределять их так, чтобы, став взрослым, их ребенок с ДЦП обрел самостоятельность и уверенность в собственных силах и сохранил мотивацию к поддержанию здоровья, а не с ужасом вспоминал бесконечную череду занятий и специалистов.

77. Что такое доказательная медицина и применимо ли это понятие к ДЦП?

В современной медицине главным критерием эффективности и безопасности метода является проведение исследований на большой группе одинаковых пациентов по строгому протоколу. В зависимости от масштабности исследования и объективности оценки результатов говорят о высоком уровне доказанной эффективности метода либо о слабом уровне доказательности. Такой подход называется «доказательная медицина». Самыми низкими доказательностью

и весом обладают мнения отдельных экспертов, даже опубликованные в виде статей. Более ценные и объективные данные удается получить, когда собирают мнения разных врачей и центров. Еще точнее результат, если специально планируют исследование, в котором метод сравнивают с другими уже известными методами (или с отсутствием лечения), а те, кто оценивает результат, не знают, какое лечение получал пациент (так называемое «слепое» исследование).

При ДЦП проведение подобных исследований не всегда возможно и этично. Сложно подобрать одинаковых детей и провести им абсолютно одинаковое лечение или отказать кому-то в лечении, исключить влияние других методов реабилитации. Помимо лечебных вмешательств, существуют и внешние факторы: ресурсы семьи и условия жизни ребенка, его собственная скорость развития, индивидуальные особенности. Поэтому многие предлагаемые при ДЦП методики подробно не изучались и используются исторически, на основании опыта врачей или доступности для пациентов.

Чтобы хоть как-то упорядочить эту ситуацию, австралийскими экспертами был проведен анализ всех научных публикаций о методах лечения пациентов с ДЦП до 2019 года[8] и был написан обзор эффективности каждой методики. Полный перевод статьи на русский язык есть на сайте благотворительного фонда «Обнаженные сердца»[9].

Все методы лечения и профилактики ДЦП были поделены на несколько категорий в зависимости от качества и количества исследований, подтверждающих их эффективность. Для наглядности авторами был использован принцип светофора.

Зеленым цветом обозначены методы с самой весомой доказательной базой. Те, что нужно рассматривать в первую очередь для достижения выбранной цели. Желтым — то, что потенциально эффективно, но данных мало или их качества недостаточно. Чем выше расположение круга на диаграмме, тем весомее аргументы в пользу данного метода. Ниже пунктирной черты — то, что применять, скорее всего, не стоит. Красным — неэффективные методы. Размер кругов соответствует числу исследований по теме. Эффективность каждого метода оценивалась не сама по себе, а с позиции достижения конкретной цели. Например, ботулинотерапия: достоверно снижает тонус, но влияет ли на функцию? Только в сочетании с другими методами. Таким образом оценено каждое вмешательство. Один и тот же метод может быть эффективным для достижения одной цели и бесполезным — для другой. Часть методов могли не попасть в обзор или получить невысокую оценку не по причине неэффективности, а из-за отсутствия исследований или их низкого качества. Каждый год появляются новые данные и, возможно, в следующих обзорах какой-то из методов получит «повышение». Но пока разумнее начинать с наиболее обоснованных методов.

Лекарства при ДЦП

78. Какие препараты чаще всего назначают детям с ДЦП?

Основные методы лечения ДЦП — это не лекарства, а двигательная реабилитация и профилактика ортопедических осложнений. Активная медикаментозная терапия может потребоваться сразу после рождения ребенка, при необходимости оказания неотложной реанимационной помощи. В этом случае в ход идут все препараты и методы, необходимые для поддержания жизни, остановки судорог, борьбы с инфекцией и т.д. Дальше, после выписки ребенка домой, приоритет должен отдаваться регулярным физическим и психолого-педагогическим занятиям. На этом этапе спектр действительно необходимых ребенку, эффективных и безопасных препаратов весьма невелик. К нему относят, в первую очередь:

— препараты, влияющие на мышечный тонус (спастичность и дистонию), гиперкинезы;

— антиэпилептические препараты (АЭП).

При сопутствующих проблемах врач может назначить дополнительные лекарства. Например, влияющие на пищеварение и моторику желудка и кишечника (чаще всего, при запорах, рефлюксе), на дыхательную систему, для коррекции анемии и т.д. Дети с ДЦП, как и их здоровые сверстники, имеют право болеть детскими и сезонными инфекциями, страдать аллергией, перенести отит или мочевую инфекцию. Во всех этих

случаях принципы лечения и назначаемые при ДЦП препараты не будут существенно отличаться от стандартов лечения аналогичных проблем у здоровых детей.

Витамины и их комплексы при ДЦП назначают только при доказанном дефиците, чаще всего — при наличии у ребенка пороков или последствий операций на желудочно-кишечном тракте, когда нарушено естественное усвоение пищи или невозможен прием определенных продуктов. Исключение составляет витамин D, который в профилактической дозе должны получать все дети и подростки, особенно принимающие противоэпилептические препараты. Решение о назначении более высоких доз витамина может принимать только врач на основании обследований.

В целом ребенок с ДЦП без выраженных сопутствующих проблем со здоровьем не нуждается в **постоянном** приеме каких-то поддерживающих пищевых добавок, сосудистых препаратов, ноотропов и тем более в уколах. Лекарства «от ДЦП» нет. Современная медицина, к сожалению, еще не научилась влиять на первопричину — повреждение мозга, как бы это ни пытались заявить производители различных препаратов и БАДов. Все, что мы можем — корректировать симптомы. Поэтому любые назначения лекарств при ДЦП должны решать конкретную текущую проблему ребенка, а не быть «на всякий случай» или только потому, что стоит «такой диагноз». Даже базовые препараты (антиспастические или противоэпилептические) требуются далеко не всем пациентам. Ребенок с ДЦП, не принимающий лекарств, — это не упущение

врача или родителей. Упущение — ребенок с ДЦП с горстью бессмысленных таблеток, но без адекватной реабилитации.

79. Что такое ноотропы и нужны ли они при ДЦП?



Ноотропами называют препараты, предназначенные для воздействия на высшие психические функции человека. Считается, что ноотропы способны стимулировать умственную деятельность, улучшать память и способность к обучению, повышать устойчивость мозга к разнообразным вредным

воздействиям, таким как чрезмерные нагрузки или гипоксия. Естественно, что такой спектр действия делает очень заманчивой идею назначения этих препаратов пациентам с ДЦП. Кажется, что это — идеальная возможность подействовать на саму причину болезни — повреждение головного мозга. Именно поэтому до недавнего времени в нашей стране и на постсоветском пространстве ноотропы были едва ли не основным лекарственным средством (а то и единственным методом лечения), назначаемым при ДЦП. Но на сегодняшний день назначение ноотропов при ДЦП остается очень спорным вопросом по многим причинам:

— большая часть препаратов, относящихся к категории ноотропов, не прошли добросовестных исследований даже на взрослых пациентах. Для некоторых лекарственных веществ хороший эффект показан только в экспериментах на животных, для других — оценка результатов исследований очень необъективна, а дизайн исследования не соответствует даже простейшим критериям доказательной медицины. Поэтому многие из используемых в России ноотропных препаратов так и не получили одобрения и регистрации в других странах и не входят в протоколы лечения больных. В обзоре методов лечения ДЦП (см. вопрос 77) вы также не увидите ноотропы среди рекомендованных вмешательств;

— если препарат показал свою эффективность у взрослых пациентов с повреждением головного мозга, это вовсе не означает, что он будет столь же эффективен и безопасен для детей. Мозг ребенка незрел и очень быстро развивается, происходит настройка многих химических процессов.

Вмешательство какого-либо вещества может оказать совершенно непредсказуемое влияние. Поэтому нередко при назначении ноотропов детям вместе со стимуляцией развития (или даже вместо нее) происходят перевозбуждение, нарушения поведения, сна, появление тиков и т.д. В худшем случае избыточная стимуляция может привести к провокации эпилептического приступа либо возобновлению ранее купированных приступов;

— к сожалению, назначение ноотропов иногда становится основной рекомендацией там, где упускаются возможности двигательной, педагогической, речевой реабилитации. Назначение ноотропов создает для родителей и специалистов иллюзию «активного лечения». Тогда как основа восстановления нервной системы и обучения — это освоение и повторение действий, решение реальных задач, а не стимуляция химических процессов в клетках. Никто не научится ездить на велосипеде или говорить на иностранном языке, приняв лекарство или сделав укол. Только постоянные тренировки и повторения приводят к образованию и закреплению новых связей и путей в нервной системе.

Кроме ноотропов, при ДЦП также встречается назначение различных «сосудистых», «метаболических», «витаминных» препаратов. Граница между ними не всегда однозначная и четкая. Некоторые генетические заболевания, скрывающиеся под маской ДЦП, или тяжелые сопутствующие состояния (например, нарушения питания, тяжелая инфекционная болезнь, перенесенная операция) действительно могут потребовать назначения дополнительных лекарств. Но это отдельные, четко

обозначенные проблемы и непродолжительные назначения. В большинстве случаев постоянный прием ноотропов и «поддерживающих» препаратов не дает достоверных преимуществ и лишь приводит к осложнениям и дополнительной нагрузке на обмен веществ ребенка.

80. Обязательно ли принимать противоэпилептические препараты при ДЦП? Можно ли как-то по-другому убрать эпилептическую активность?

Повреждение головного мозга при ДЦП повышает вероятность образования в нем очага патологической активности и развития эпилепсии. Но даже наличие на ЭЭГ эпилептической активности вовсе не обязательно приведет к развитию судорог и эпилепсии. Необходимость лечения каждый раз взвешивается врачом для конкретного ребенка. В некоторых случаях после единичных судорог врач может воздержаться от назначения препаратов. В других же ситуациях даже при отсутствии явных приступов непрерывная патологическая эпилептическая активность оказывает разрушающее воздействие на развитие и навыки ребенка.

Но если лечение все-таки рекомендовано, оно должно начинаться без промедления. Эпилепсия, оставленная без лечения, не только тормозит развитие ребенка, но и может привести к серьезным травмам и даже гибели во время приступа. Неконтролируемая эпилептическая активность может распространяться на здоровые отделы головного мозга, приводя

к учащению и усугублению приступов, гибели нейронов и утрате имеющихся навыков.

Антиэпилептические препараты обладают определенными механизмами действия, которые позволяют им блокировать эпилептическую активность. У других препаратов таких механизмов нет, поэтому заменить АЭП приемом сосудистых, ноотропных, витаминных и т.п. препаратов не получится. Со временем эпилептическая активность может уменьшаться за счет созревания естественных противоэпилептических механизмов мозга. Ускорить или «улучшить» этот процесс препаратами мы также не в силах.

81. Действительно ли препараты от эпилепсии имеют много побочных эффектов и «тормозят» развитие ребенка?

Многие родители боятся давать ребенку противоэпилептические препараты, опасаясь их побочных эффектов, особенно влияния на интеллектуальное развитие. Или пытаются самостоятельно уменьшать дозу, пропускать приемы лекарства. Делать это опасно и бессмысленно.

Действительно, противоэпилептические лекарства, как и многие другие по-настоящему работающие препараты, имеют нежелательные эффекты. У каждой группы препаратов они свои и достаточно хорошо изучены, что позволяет врачу подбирать наиболее эффективный и безопасный препарат для конкретного ребенка с учетом его сопутствующих заболеваний,

комбинировать препараты между собой и назначать контрольные обследования. Для минимизации побочных эффектов изменения дозировки, а также отмена или замена препаратов проводятся постепенно. Выбирают препарат с учетом формы эпилепсии, как правило, начиная с наиболее эффективного и безопасного в данном случае. Если он не помогает, то переходят к следующему из очереди рекомендованных. Таким образом, подбор лечения может занять некоторое время. Порой родителям требуется набраться терпения и четко соблюдать рекомендации врача. Самостоятельная отмена или пропуск в приеме препарата могут не только затруднять оценку эффективности лечения, но и иметь опасные последствия в виде возобновления приступов. Повторное назначение того же препарата может уже не дать такого же хорошего эффекта, и все лечение придется подбирать заново.

Подавляя эпилептическую активность в головном мозге, противоэпилептические препараты могут влиять и на другие процессы в центральной нервной системе, особенно в начале приема. Это может выглядеть, как избыточная вялость, сонливость, заторможенность ребенка либо, напротив, возбуждение, агрессия, изменения аппетита и т.д. Чаще всего постепенно нежелательные эффекты уменьшаются, процессы в центральной нервной системе стабилизируются, и ребенок, наоборот, начинает активнее развиваться за счет устранения патологической эпилептической активности в головном мозге. О длительном сохранении нежелательных реакций на назначенный АЭП следует сообщить врачу. Возможно,

потребуется проконтролировать концентрацию препарата в крови, решить вопрос о коррекции дозы или замене препарата.

82. Что такое фармакорезистентная эпилепсия и что делать в этом случае?

Лечение эпилепсии стандартно начинают с назначения лекарств. Препарат выбирают на основании типа приступов, их частоты, результатов ЭЭГ, возраста, пола, сопутствующих заболеваний и многих других факторов, в том числе немедицинских (например, доступности препарата). Если эффекта одного препарата недостаточно, его могут заменить или дополнить другим. Однако около 30% пациентов с эпилепсией не могут полностью избавиться от приступов, принимая даже самые современные и правильно подобранные АЭП в адекватных дозировках. В этом случае говорят о фармакорезистентной (не поддающейся лечению препаратами) эпилепсии. В этом случае остается еще несколько вариантов немедикаментозной помощи:

— **кетогенная диета**. Это специально составленный и подробно рассчитанный рацион питания, в котором минимизировано количество углеводов и используется большое количество жиров. Такое изменение диеты приводит к образованию в организме специфических продуктов обмена — кетоновых тел — и перестройке всех обменных процессов, что в итоге снижает эпилептическую активность в головном мозге[10]. Назначение кетогенной диеты и точный расчет рациона, скорость его введения — задачи специально обученного врача. Введение кетогенной диеты, как правило, происходит в

стационаре под наблюдением специалистов и с тщательным контролем биохимических показателей крови и мочи. Параллельно родителей пациента обучают расчету и составлению рациона, правилам контроля за состоянием ребенка дома после выписки. Примерно в 70% случаев благодаря кетогенной диете удается уменьшить количество приступов или даже совсем избавиться от них. Диету используют как в дополнение к противоэпилептическим препаратам, так и, в некоторых случаях, самостоятельно, отменив ранее назначенные неэффективные лекарства. Соблюдение кетогенной диеты может продолжаться несколько лет. Еще примерно у 25–30% пациентов эффекта не наблюдается либо диета плохо переносится;

— **стимуляция блуждающего нерва**. Хирургический метод лечения, при котором на блуждающий нерв прикрепляют электрод и производят его стимуляцию в заданном режиме при помощи специального устройства, устанавливаемого под кожу в области ключицы и программируемого врачом. Ритмические импульсы, поступающие по блуждающему нерву в головной мозг, уменьшают частоту эпилептических приступов и их тяжесть, хотя и не всегда позволяют полностью устранить приступы. Эффект развивается в течение нескольких месяцев и требует периодического контроля и перепрограммирования устройства в зависимости от результатов лечения и его переносимости. Как правило, стимуляцию блуждающего нерва используют не как самостоятельный метод, а в дополнение других, недостаточно эффективных;

— **хирургические методы лечения**. Локальное повреждение головного мозга (например, киста или порок развития) может стать источником постоянной грубой эпилептической активности, которую невозможно подавить только препаратами. В части случаев можно помочь удалением поврежденного очага мозга (если позволяют размеры и расположение очага) или отсечением (без удаления) источника эпилептической активности от здорового мозга. Хирургическое лечение эпилепсии требует тщательного предоперационного обследования пациента, точного выявления источника патологической активности и оценки всех операционных рисков. После операции может появиться тот или иной двигательный, речевой или интеллектуальный дефицит в зависимости от зоны вмешательства, но это вынужденная плата за отсутствие тяжелых и частых приступов. К сожалению, такой метод лечения теряет смысл при множественных очагах патологической активности или их расположении в значимых отделах мозга.

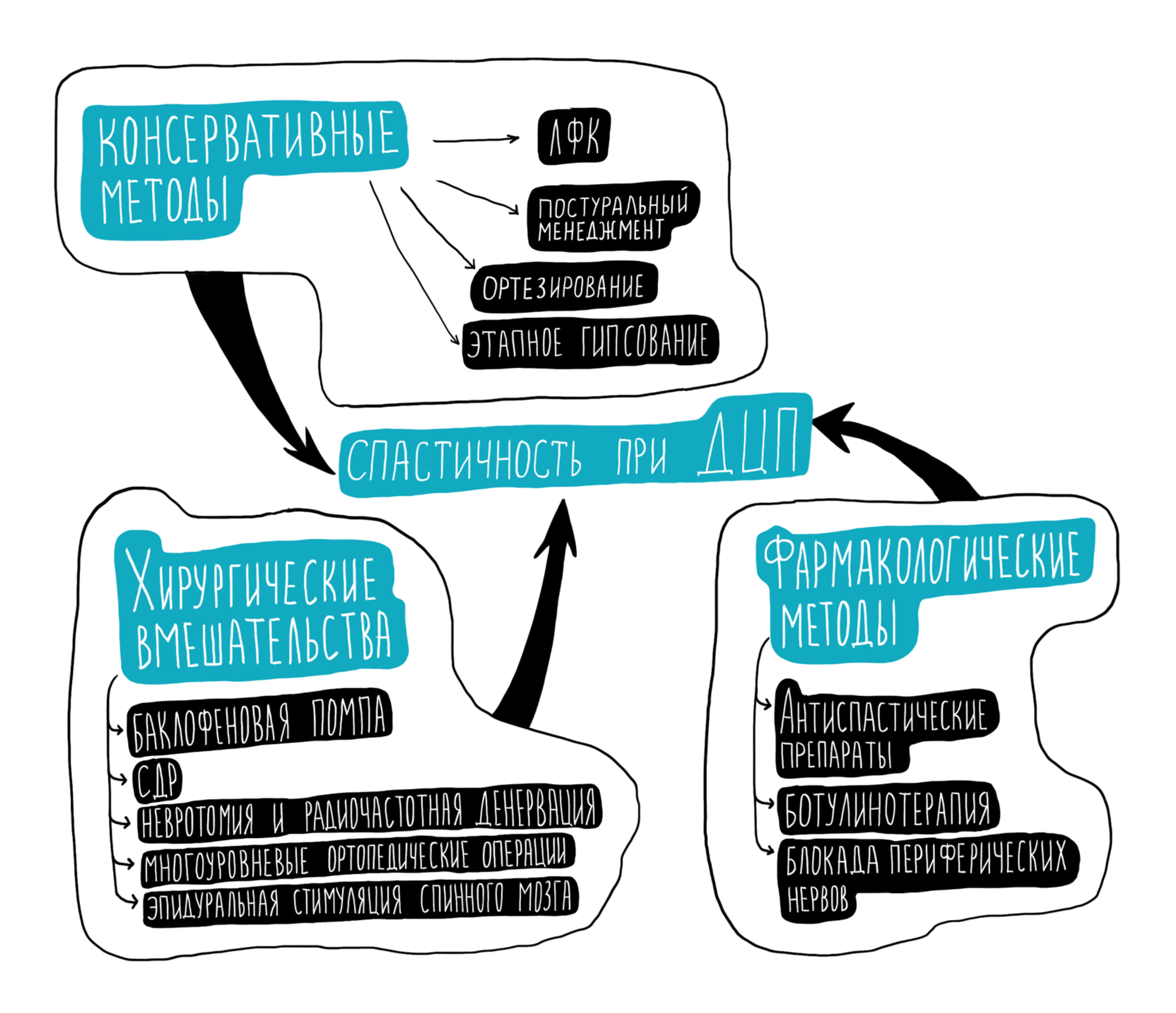
83. Как долго нужно принимать противоэпилептические препараты?

Все индивидуально и зависит от типа эпилепсии, ее причины и течения болезни у каждого конкретного человека. В некоторых ситуациях длительное (несколько лет) отсутствие приступов (ремиссия) или вид эпилепсии (варианты, когда приступы постепенно проходят с возрастом) позволяют поднять вопрос о постепенной отмене препаратов. В других случаях наличие стойкого повреждения головного мозга всегда будет оставаться источником эпилептической активности.

Преждевременная или необоснованная отмена лечения даже после долгой ремиссии приступов может привести к их возобновлению. Повторное назначение тех же самых препаратов иногда не дает прежнего эффекта, и лечение приходится подбирать заново. Поэтому вопрос снижения дозировки или отмены противоэпилептических препаратов всегда должен обсуждаться с врачом и проходить с тщательным контролем состояния ребенка и ЭЭГ.

84. Какие существуют методы снижения высокого мышечного тонуса (спастичности)?

У большинства пациентов с ДЦП есть патологическое изменение мышечного тонуса, чаще всего — спастичность (см. вопрос 50-53). Большинство современных методов реабилитации пациентов с ДЦП прямым или косвенным образом направлены на нормализацию тонуса. Коррекция патологического тонуса является основой для проведения остальных реабилитационных вмешательств, использования средств для позиционирования и профилактики ортопедических осложнений, а также обязательным элементом улучшения качества жизни пациентов с ДЦП. Поэтому методы, направленные на снижение спастичности, должны использоваться как можно раньше и в полном объеме, соответствующем современным достижениям медицины.



Среди методов лечения спастичности при ДЦП выделяют несколько направлений:

- *консервативные вмешательства*: двигательная реабилитация, постуральный менеджмент, ортезирование, этапное гипсование — направлены на развитие и поддержание двигательных функций и независимости, облегчение ухода и позиционирования, профилактику вторичных деформаций;
- *фармакологические вмешательства*: пероральные антиспастические препараты (баклофен, тизанидин, толперизон, диазепам), внутримышечное введение

ботулинического токсина типа А (БТА), блокада периферических нервов спиртами и фенолом — направлены на общее или локальное снижение мышечного тонуса и коррекцию сопутствующих симптомов (боли, мышечных спазмов);
- *хирургические вмешательства*: интратекальная терапия баклофеном (имплантация баклофеновой помпы), селективная дорзальная ризотомия (СДР), невротомия, хроническая эпидуральная стимуляция спинного мозга, одномоментные многоуровневые ортопедические вмешательства — направлены на снижение спастичности, уменьшение боли и устранение вторичных деформаций.

Эти группы методов различаются по степени инвазивности и необратимости вмешательства, а также по эффективности и научной обоснованности. Более подробно о степени эффективности и доказательности антиспастических методов при ДЦП можно прочитать в «Систематическом обзоре программ профилактики и помощи для детей с церебральным параличом» Ионы Новак (см. вопрос 15).

85. Какие препараты назначают для снижения мышечного тонуса (спастичности)?

Один из самых простых и доступных методов снижения мышечного тонуса — прием препаратов-миорелаксантов (лекарств, расслабляющих мышцы). Эти препараты принимают в таблетках. В России это баклофен (баклосан), толперизон

(мидокалм) и с 18 лет — тизанидин (сирдалуд). За рубежом для этой же цели в ряде случаев используют диазепам. Эти препараты действуют на уровне головного и спинного мозга, уменьшая мышечный тонус за счет влияния на его центральную регуляцию. Проблема заключается в неизбирательности действия: равномерно расслабляются все мышцы тела — и спастичные, и те, которые при ДЦП могут иметь сниженный тонус, например мышцы спины. В результате для спастичных мышц эффект может оказаться недостаточным, тогда как остальные мышцы расслабятся настолько, что ребенок станет хуже держать голову, сидеть и т.д. Центральное действие миорелаксантов имеет и другие нежелательные последствия — общие побочные эффекты в виде слабости, вялости, сонливости, тошноты и др. У некоторых детей наблюдаются парадоксальные реакции, например возбуждение. Поэтому подбор препарата и дозы проводят индивидуально, сопоставляя пользу и побочные эффекты. Миорелаксанты принимают курсами, делая перерывы. При непрерывном приеме эффект может со временем снижаться. Для уменьшения побочных эффектов миорелаксантов существует альтернативный способ введения препарата — баклофеновая помпа (см. вопрос 119).

Учитывая особенности действия центральных миорелаксантов, их применение оправдано в ситуациях выраженного и распространенного (генерализованного) гипертонуса, когда как раз нужен общий эффект снижения тонуса, боли, дополнительной седации. Чаще всего это пациенты с уровнем двигательного развития по шкале GMFCS от III и выше. Если спастичность затрагивает только отдельные

мышцы (например, икроножные или приводящие мышцы бедер, мышцы одной руки или ноги), применение системных миорелаксантов нецелесообразно. Основным методом снижения тонуса в этих ситуациях является местное введение ботулотоксина (см. вопрос 86).

86. Что такое ботулинотерапия?

Ботулинотерапия — это метод снижения тонуса мышцы путем введения в нее препарата ботулинического токсина типа А (БТА). БТА — один из подтипов ботулинических токсинов, вырабатываемых бактерией — клостридией ботулизма. В природе данная бактерия живет в почве, иле на дне водоемов, может присутствовать в кишечнике разных животных в виде спор, не вызывая заболевания. Попадая в бескислородную среду, бактерии начинают размножаться и выделять токсин. Если токсин попадет в организм человека с едой, то это может вызвать ботулизм — нарушение работы внутренних органов и паралич мышц, в том числе дыхательных, и гибель, если вовремя не оказать помощь. Чаще всего отравление ботулотоксином происходит при употреблении в пищу домашних консервов и колбас, приготовленных с нарушением технологии: продукты были загрязнены спорами бактерии, которые не погибали из-за недостаточной термической обработки и начинали активно размножаться в бескислородной среде. Ботулизм был известен человеку достаточно давно. Уже в конце XVIII века в Германии была замечена связь массовых случаев ботулизма с употреблением в пищу домашних колбас, в связи с

чем ботулотоксин получил название «колбасный яд» (от лат. botulus, что означает «колбаса»).

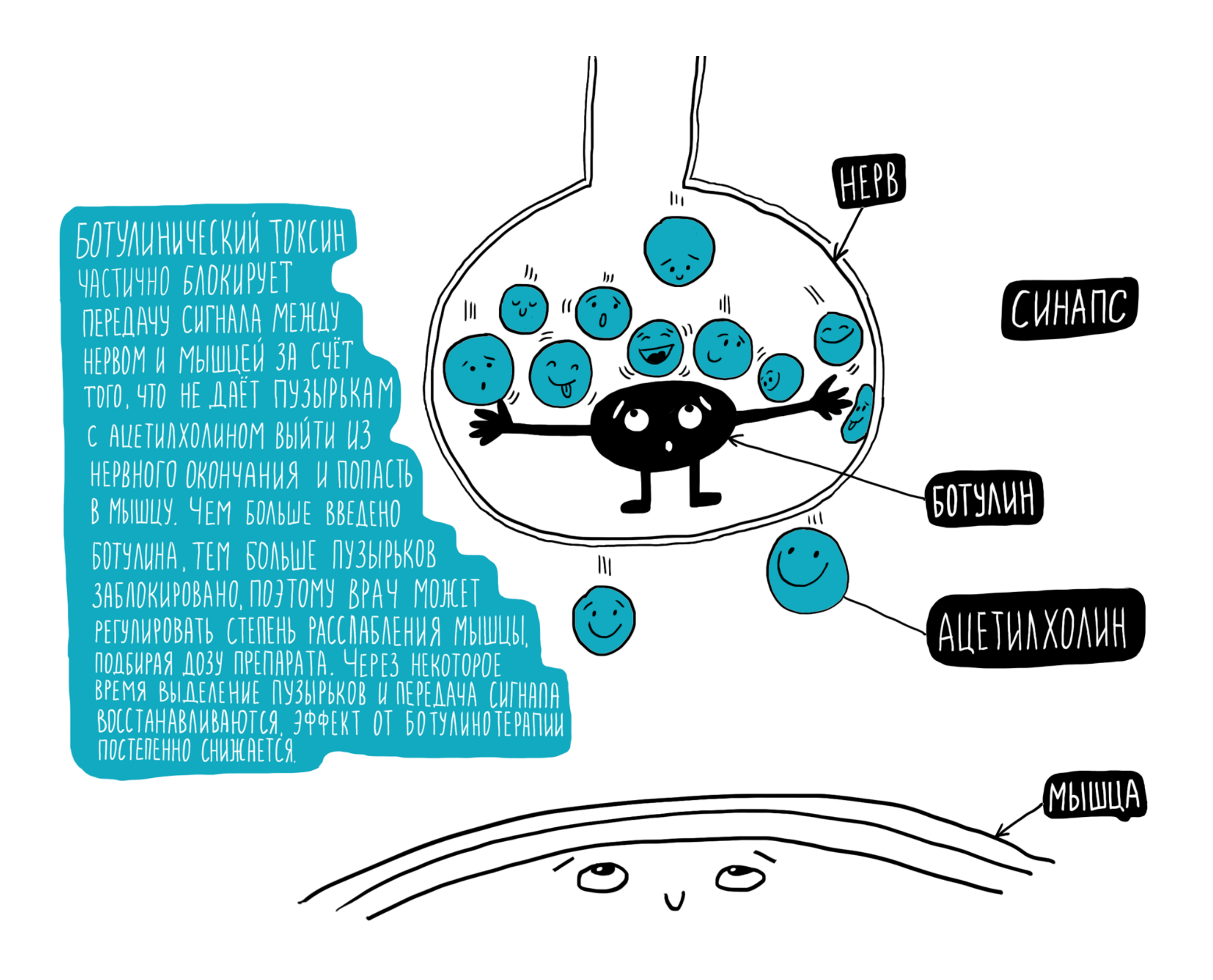
Однако в дальнейшем ученые, изучая механизмы действия ботулотоксина, поняли, что его способность расслаблять мышцы, а также блокировать передачу сигнала в разных органах может быть использована на благо человека. Подобный опыт был и с другими природными веществами, которые поначалу расценивали только как яды. Первыми БТА стали применять офтальмологи для коррекции косоглазия, затем к ним присоединились врачи других специальностей. На сегодняшний день спектр применения ботулинотерапии насчитывает более 100 различных показаний в неврологии, гастроэнтерологии, урологии, ортопедии, косметологии и многих других медицинских сферах. Врачам удалось не только «приручить» природный токсин, но и модифицировать исходные молекулы вещества, придавая им определенные свойства — бóльшую устойчивость или избирательность действия. Поэтому сейчас ботулотоксин называют уже не столько токсином, сколько нейропротеином — сложным белком, свойства которого можно использовать в разных областях медицины.

Для лечения спастичности у детей с ДЦП ботулинотерапию в мире применяют более 25 лет (первая научная публикация — в 1993 году). В России для лечения детей ботулинотерапия была одобрена с 1999 года, в 2004 году была включена в стандарты лечения ДЦП. Несмотря на длительный и успешный опыт применения, большое число научных исследований и публикаций, ботулинотерапия продолжает вызывать больше всего вопросов и опасений родителей и специалистов среди

всех методов лечения спастичности при ДЦП. Поэтому в данном разделе мы решили чуть более подробно ответить на наиболее частые вопросы и сомнения.

87. Как действует ботулотоксин в мышце?

Все сигналы между клетками в нашем организме передаются за счет выделения разных веществ из одних клеток и их попадания в другие. От нерва к мышце сигнал передает вещество ацетилхолин. Ботулотоксин попадает в мышцу с инъекцией и проникает в окончания нервов, отвечающих за передачу сигнала к этой мышце. В нервном окончании ботулотоксин блокирует транспортные белки, участвующие в выделении ацетилхолина. Ацетилхолин не может покинуть нерв, сигнал к мышце не передается. Сколько молекул ботулотоксина попадет в нерв, столько транспортных белков и будет заблокировано, такое количество мышечных волокон в мышце и не будет сокращаться. Полностью всю мышцу не блокируют. Степень расслабления мышцы регулируют, подбирая дозу препарата. Наряду с выключенными волокнами остаются и работающие. Они продолжают сокращаться и обеспечивают движения в более комфортных условиях. Время без спастики оптимально для того, чтобы осваивать новые навыки, разрабатывать движения в суставах, подбирать и носить ортезы. Это профилактика ортопедических проблем и операций. Это другое качество жизни.



Ботулотоксин способен блокировать передачу сигнала не только между нервами и мышцами, но и в других органах. Если его вводят в слюнные железы — уменьшается выделение слюны, если внутрикожно — выделение пота. Эти свойства используют для лечения избыточного слюнотечения или потливости. Все шире используется противоболевое свойство ботулотоксина, связанное с его способностью блокировать выделение веществ, отвечающих за передачу болевого сигнала и воспаление. Например, одно из зарегистрированных показаний для использования БТА у взрослых — лечение тяжелой хронической мигрени.

И если раньше говорили, что при ДЦП ботулотоксин только расслабляет спастичные мышцы, то позже были получены доказательства того, что он уменьшает боль в этих мышцах, а также влияет на проприоцепию (см. вопрос 56). После устранения непрерывного напряжения (спастичности) от мышцы в головной мозг поступает более естественный сигнал о ее длине и, соответственно, о положении суставов и конечностей в пространстве.

После того как ботулотоксин попадает в мышцу и блокирует передачу сигнала от нерва, начинается процесс постепенного восстановления нервно-мышечной передачи. На первом этапе это происходит преимущественно за счет образования новых отростков-окончаний от нерва в сторону мышцы. Их называют спраутами, а сам процесс — спраутингом («прорастанием»). Подобный процесс бывает не только после ботулинотерапии, но и после других повреждений и нарушений передачи сигнала по нерву. Как только спрауты дорастают до мышцы, по ним возобновляется передача сигнала. Одновременно происходит постепенное восстановление работы транспортных белков в исходном нервном окончании. Спрауты становятся ненужными и постепенно рассасываются. Нервно-мышечное соединение постепенно возвращается к исходному виду. За счет этих сложных и саморегулирующихся процессов через некоторое время сила в мышце и, к сожалению, спастичность восстанавливаются. При ДЦП этот процесс может занимать разное время. У кого-то — 2–3 месяца, у кого-то — полгода и больше. Это зависит не только и не столько от скорости прорастания новых окончаний, сколько от исходной

спастичности, дозы препарата, правильной техники инъекции, последующей реабилитации, возраста пациента. Восстановление нервно-мышечной передачи после ботулинотерапии — еще один пример нейропластичности — того, как наша нервная система образует новые связи и структуры, когда это необходимо, и убирает ненужные.

88. Как проводится ботулинотерапия?

Для того чтобы ботулотоксин подействовал — заблокировал передачу между нервом и мышцей, его необходимо ввести непосредственно в ту мышцу, которую нужно расслабить. Количество инъекций зависит от числа мышц-мишеней. В каждую мышцу делают один-два укола, в зависимости от ее размеров.

Проводить инъекции может врач любой специальности, обученный применению конкретного препарата ботулотоксина в своей области. Производители каждого варианта ботулотоксина проводят обучение специалистов работе с их препаратом, так как есть определенные нюансы расчета доз и действия препарата. После обучения врач получает соответствующий сертификат. Ботулинотерапия — врачебная манипуляция, требующая не только навыка введения препарата в разные мышцы, но и глубоких знаний в соответствующей медицинской области. Это необходимое условие для правильного определения показаний для инъекций, выбора мышц, точного расчета доз и интервалов между инъекциями. При ДЦП ботулинотерапию чаще всего проводят врачи-неврологи, ортопеды и реабилитологи.

На этапе подготовки к ботулинотерапии врач проводит осмотр, оценивая свободные движения ребенка, а также используя специальные тесты для выявления спастичных мышц и наличия или отсутствия контрактур в суставах. По результатам осмотра определяются мышцы-мишени для введения БТА. Необязательно все мышцы с повышенным тонусом будут инъецированы. Выбор мышц основывается на многих факторах: оценке биомеханики движений ребенка, приоритетах реабилитации на данный момент, ограничениях по максимальной допустимой дозе БТА для инъекций и др. Дополнительные методы наблюдения и обследования, например, запись видео, инструментальный анализ походки и др., могут помочь врачу более тщательно оценить стереотип движений ребенка, но никакая программа или методика не выберут и не рассчитают протокол ботулинотерапии за врача. Необходимости специально перед ботулинотерапией сдавать какие-то анализы крови или мочи нет.

Дозы препарата рассчитываются индивидуально, с учетом веса ребенка, степени спастичности каждой мышцы и числа мышц-мишеней. Выражаются дозы в абсолютных единицах препарата и в единицах на кг массы тела ребенка. Единицы разных препаратов БТА не идентичны друг другу по силе действия. Для каждого препарата ботулотоксина есть свои рекомендации по оптимальным диапазонам доз и максимальной суммарной дозировке.

Перед проведением инъекций все выбранные мышцы и рассчитанные дозы, а также другие необходимые данные о

пациенте врач заносит в протокол ботулинотерапии. Как правило, в нем указывают:

- Ф. И. О., возраст и вес ребенка;
- дату процедуры;
- диагноз (и уровень GMFCS);
- название препарата БТА, его серию / срок годности;
- каждую целевую мышцу и дозу БТА для каждой мышцы, причем как в абсолютных единицах, так и в единицах на массу тела пациента;
- суммарную дозу БТА на всю процедуру.

Это минимальная необходимая информация, которая может быть дополнена другими сведениями. Протокол ботулинотерапии должен оставаться не только в медицинской карте, но и на руках у родителей. На него ориентируются, рассчитывая дозы при повторных инъекциях, а также оценивая эффективность или неэффективность проведенного лечения.

Для точного введения ботулотоксина в выбранные мышцы врач использует как анатомические ориентиры (где мышца находится, к каким костям прикрепляется), так и разные методы инструментального контроля точности инъекций.

89. Зачем используют УЗ-контроль при ботулинотерапии?

Ботулотоксин может вводиться в разные мышцы тела. Часть из них крупные и расположены поверхностно. В них легко попасть. Другие — небольших размеров и залегают глубоко либо соседствуют с артериями, нервами, другими важными структурами, которые можно случайно задеть иглой. Кроме того,

из-за спастики и ортопедических деформаций мышцы могут быть истонченными или находиться в нетипичном месте. Также встречаются индивидуальные особенности строения и расположения некоторых мышц. Если промахнуться, ботулотоксин попадет в соседние мышцы, что может привести к отсутствию ожидаемого эффекта или даже ухудшению функции. Поэтому для проведения ботулинотерапии оптимально использовать специальные методы контроля точности инъекций. Наиболее удобным и распространенным методом контроля при лечении спастичности у пациентов с ДЦП признан ультразвуковой контроль (УЗ-контроль). При его применении врач вначале при помощи УЗ-исследования находит необходимую мышцу, определяет глубину ее залегания, оптимальную точку для введения препарата (место наименьших вторичных изменений в мышце), необходимую длину иглы. Не убирая УЗ-датчик с мышцы, врач вводит иглу, контролируя на экране аппарата траекторию ее движения и распределение вводимого препарата. **УЗ-аппарат не выбирает мышцы для инъекций и не рассчитывает дозы препарата за врача.** Это всего лишь инструмент контроля, который помогает точно попасть в заранее выбранную мышцу и не задеть сосуды и нервы поблизости. А также документально подтвердить, что игла попала туда, куда планировалось.

90. Чем различаются препараты ботулотоксина?

На момент выхода книги в России для использования у пациентов до 18 лет официально зарегистрированы 4 препарата

ботулинического токсина типа А (БТА): Диспорт, Ботокс, Ксеомин и Релатокс. Во взрослой практике используется большее количество препаратов. Возможно, со временем часть из них также будут зарегистрированы для детей, но для этого должны быть проведены строгие исследования их эффективности и безопасности у несовершеннолетних.

Основное действующее вещество во всех вышеперечисленных препаратах одно и то же — ботулинический токсин типа А. Но в готовом препарате он может быть связан с дополнительными веществами, которые не участвуют в действии ботулотоксина, но обеспечивают сохранение стабильности его молекулы до момента попадания в организм. Дополнительные вещества отличаются у разных препаратов. Это зависит от технологии производства и определяет свойства:

— стабильность и температуру хранения: Диспорт, Ботокс, Релатокс можно хранить и перевозить при температуре не более 2–8°C; Ксеомин можно хранить при температуре до 25°C;

— активность. Дозу препаратов БТА измеряют в единицах. У разных препаратов единицы имеют разную силу, так как содержат разное количество активного токсина, и их нельзя пересчитывать напрямую. То есть, если ребенок первый раз получал, например, Ботокс, а планируется Диспорт, дозы рассчитываются заново, а не умножаются или делятся на какой-то коэффициент.

У разных препаратов разное количество единиц во флаконе. Одному и тому же ребенку может потребоваться 1 флакон одного препарата или 2–3 флакона другого для

получения одного и того же эффекта. Это не значит, что ребенку «введут больше токсина». Наоборот, общее количество активного вещества будет примерно одинаковым, но будет выражаться в разных единицах. Нет «неэффективного» или «менее эффективного» препарата, но для каждого надо знать, сколько единиц потребуется, чтобы получить тот или иной эффект. Поэтому важен опыт врача с каждым конкретным препаратом. При прочих равных лучше выбирать тот препарат, с которым врач больше знаком и привык работать.

91. С какого возраста начинают ботулинотерапию?

Самый младший возраст, с которого можно применять ботулинотерапию по инструкции, — 2 года. В большинстве зарубежных стран нижняя граница начала ботулинотерапии такая же. Но в педиатрии часто возникают вопросы о возможности смещения возраста начала применения препарата, если потенциальная польза превышает риск. Поэтому сегодня существуют научные публикации, описывающий опыт использования ботулинотерапии у детей до 2 лет при тяжелом ДЦП. Для некоторых пациентов с ДЦП это один из немногих шансов снизить спастику там, где не работают (или невозможны) другие методы, и там, где гипертонус настолько выраженный и ранний, что физические занятия и правильное позиционирование ребенка даются с трудом и болью, очевидна угроза быстрого развития вывихов и контрактур. Другими словами, когда есть объективный риск, что к 2 годам может быть уже поздно. Вторичные ортопедические проблемы не получится

обернуть вспять и компенсировать в полной мере. Но выход за пределы инструкции — редкая и крайняя мера, которая не может быть повседневной практикой и должна быть согласована несколькими врачами (врачебной комиссией) и родителями ребенка. Принятие такого решения требует хорошего знания естественного развития болезни и ее осложнений. А также четкого понимания, что действительно исчерпаны другие лечебные возможности.

92. Когда не следует проводить ботулинотерапию?

Для ботулинотерапии есть противопоказания, прописанные в инструкциях. Формулировки отличаются у разных препаратов, но чаще всего к противопоказаниям относят:

- индивидуальную непереносимость препарата и его компонентов;
- наличие воспаления в предполагаемых местах инъекций;
- беременность и кормление грудью;
- острые инфекционные заболевания и обострение хронических.

Также ботулинотерапию с осторожностью применяют при миастении и других заболеваниях с нарушением нервно-мышечной передачи. Раньше это было абсолютным противопоказанием, сейчас его пересматривают. В инструкциях нет четких рекомендаций, через сколько дней после выздоровления от острого заболевания можно проводить ботулинотерапию. В качестве ориентира можно придерживаться

тактики, что ребенок должен быть настолько здоровым, насколько это требовалось бы для проведения профилактической вакцинации. То есть примерно 2 недели от выздоровления после серьезной инфекции, особенно если потребовался прием антибиотиков. И несколько дней стабильного состояния и отсутствия температуры после легкой респираторной или кишечной инфекции. Интервал с антибиотиками важен еще и потому, что некоторые из них (аминогликозиды, макролиды, тетрациклины, полимиксины) могут влиять на действие ботулотоксина. Антибиотики данных групп нежелательно применять в течение 2 недель до и после ботулинотерапии.

Эпилепсия и наличие эпилептической активности на электроэнцефалограмме — не противопоказание к ботулинотерапии, если в целом состояние стабильно. В неоднократных научных исследованиях и наблюдениях использование ботулинотерапии даже у пациентов с неполной ремиссией и сохраняющимися судорогами не показало ухудшения состояния. Однако, если ребенку как раз проводят смену противосудорожной терапии или наблюдается ухудшение состояния по приступам, ботулинотерапию лучше отложить до стабилизации. Иначе будет сложнее отследить и различить результаты и побочные эффекты от двух методов лечения.

Помимо противопоказаний в инструкции есть и ситуации, когда ботулинотерапия уже неэффективна или может принести больше вреда, чем пользы. Это:

- **фиксированные контрактуры** (см. вопрос 60). Ботулотоксин действует только на мышечную ткань, а

не на соединительную. Расслабить и растянуть мышцу больше, чем это можно сделать руками, в покое, при максимальном усилии, не получится. В некоторых случаях инъекции все же делают при начальной стадии контрактуры и дополняют их гипсованием (см. вопрос 114). А также когда хотят хоть как-то замедлить прогрессирование контрактуры и уменьшить боль;

- **выраженная слабость и перерастяжение мышцы**. Даже если одновременно в этой же мышце присутствует спастичность. Ботулинотерапия в таком случае снизит спастичность, но приведет к еще большей слабости и, скорее всего, к ухудшению функции.

Не стоит использовать ботулинотерапию, если ни специалист, ни родители не очень хорошо представляют, в чем смысл и цель инъекций, что конкретно изменится после снижения мышечного тонуса, как это поможет ребенку в его повседневной активности и реабилитации (см. вопрос 76). Цель ботулинотерапии, как и любого другого метода лечения, определяют до начала использования, вместе со всеми участниками процесса и максимально реалистично, учитывая возможности ребенка и возможности метода.

93. Какие бывают осложнения после ботулинотерапии?

В инструкциях к каждому препарату БТА производитель обязан указать все возможные осложнения, с которыми столкнулся при проведении исходных исследований препарата и

последующем его использовании. Часть из них встречаются в единичных случаях, другие — более часто. Частыми осложнениями принято считать те, что возникают более чем у 1 из 100 человек и менее чем у 1 из 10. При применении ботулинотерапии у детей частыми нежелательными явлениями могут быть:

— мышечная слабость. Это может быть обусловлено прямым расслабляющим действием препарата и приводить к другому нежелательному явлению — более частым падениям и неустойчивой походке, особенно в первые дни после инъекций. Ребенку может потребоваться некоторое время для адаптации к изменившимся ощущениям и силе мышц;

— боль в мышцах;

— реакции в месте введения препарата: боль, зуд, покраснение, гематома;

— общая утомляемость, гриппоподобное состояние. Возможно кратковременное повышение температуры тела. Подобные реакции обычно возникают в первые 1–2 дня после инъекции и не сопровождаются другими симптомами инфекционного заболевания. Если температура повышается через несколько дней после ботулинотерапии, то это чаще всего сопутствующее заболевание, а не реакция на инъекции;

— недержание мочи — чаще встречается при инъекциях в мышцы внутренней поверхности бедер.

В целом вышеописанные осложнения не представляют угрозы здоровью ребенка и проходят самостоятельно в ближайшие 10–14 дней после ботулинотерапии. Специального лечения не требуют. При необходимости можно принять

обезболивающие и жаропонижающие препараты в стандартных дозировках (ибупрофен, парацетамол).

В редких случаях, особенно при превышении общей допустимой дозы препарата БТА на инъекцию, возможно развитие системных нежелательных явлений, при которых могут расслабляться мышцы, отвечающие за дыхание и глотание. При нарушении глотания и/или дыхания после ботулинотерапии следует немедленно обратиться за медицинской помощью. Специфического антидота для блокировки действия БТА не существует, поэтому в подобных ситуациях оказывают симптоматическую помощь: искусственную вентиляцию легких, установку зонда для питания — до момента окончания действия препарата.

В научных исследованиях не получено данных о негативном влиянии ботулинотерапии на иммунную систему, функцию печени или почек, об усугублении эпилептической активности.

94. Атрофируются ли мышцы после инъекций ботулотоксина?

Суть ботулинотерапии в том, чтобы заблокировать передачу сигнала от нерва к части мышечных волокон, ослабив тем самым неконтролируемое напряжение мышцы (спастичность) и облегчив движения. От дозы введенного препарата зависит, сколько мышечных волокон (клеток) не будут получать импульс и, соответственно, насколько расслабится мышца. Больше доза — большему количеству волокон

достанется препарат — сильнее расслабится мышца. Подбирая дозу ботулотоксина, врач регулирует необходимую степень расслабления мышцы. Волокна в мышце не «убиваются» и не «отравляются» ботулотоксином. Они не гибнут, а выключаются. На время. Чтобы дать всей мышце в целом работать в более естественных условиях. А ребенку дать шанс избежать контрактур, попробовать ранее недоступные движения и успеть освоить новый навык, пока спастичность не вернулась. Или хотя бы не потерять то, что достигнуто. Передача между нервом и «выключенными» мышечными волокнами постепенно восстановится. В отсутствие активной работы выключенные волокна уменьшаются в размерах, что приводит к некоторому уменьшению в размерах всей мышцы. Аналогично в обычной жизни: без нагрузки мышцы становятся тонкими и дряблыми, и наоборот. В научных исследованиях фиксируют уменьшение объема мышц после ботулинотерапии, но и последующее восстановление этого объема. Ботулинотерапия может привести к временному уменьшению объема мышцы, но сохранению возможности ее активной работы и проведения реабилитации. Кроме того, невозможно достоверно сравнить, больше ли атрофия на фоне ботулинотерапии, чем та, которая была бы у пациента без инъекций. Ведь при ДЦП мышцы и так постепенно уменьшаются в размерах из-за тонуса и контрактур, ограничивающих движения, малоподвижного образа жизни, а также после этапного гипсования или операций, которые приходится делать раньше и чаще, если не контролировать спастичность. Идеального метода борьбы с повышенным

тонусом при ДЦП нет. У каждого своя эффективность и цена за результат.

95. Какую реабилитацию и когда можно проводить после ботулинотерапии?

Реабилитация детей с ДЦП складывается из множества пазлов, и ни один элемент не уникален, он лишь поддерживает остальные. Ботулинотерапия не исключение. Максимальный эффект от ботулинотерапии может быть достигнут только при ее сочетании с другими методами. Что делают после инъекций? Направлений несколько.

✓ОСНОВНОЕ — все варианты физической реабилитации, формирования и закрепления новых навыков. В первую очередь, активные движения самого ребенка. Пассивный массаж менее эффективен, но**не противопоказан** после инъекций.

✓Физиотерапевтические методы. Есть публикации о возможном сочетании ботулинотерпии и последующей электростимуляции мышц-антагонистов или функциональной электростимуляции мышц ног во время ходьбы.

✓Ортезы, туторы, ортопедическая обувь. Если их еще нет, то после ботулина, на фоне снижения тонуса — самое время их изготовить. Если они уже готовы, то надевать и носить их будет намного комфортнее.

✓Вертикализаторы, адаптированные сидения, коляски и другие позиционирующие устройства.

✓Этапное гипсование. В ряде случаев используют как дополнение к инъекциям.

Эффект от ботулинотерапии развивается постепенно. В связи с этим нередкий вопрос: когда же начинать занятия? Иногда встречаются рекомендации выждать 1–2 недели после инъекций, дать препарату подействовать, а потом приступать к интенсивным занятиям. Такие рекомендации не оправданы. Скорость действия препарата может отличаться у разных людей и даже у одного и того же человека при повторных инъекциях. Срок в 1 или 2 недели достаточно условный. Поэтому начало или возобновление занятий зависит от индивидуальной реакции ребенка на инъекции и целей, которые преследовали, проводя антиспастическое лечение.

Никаких противопоказаний к тому, чтобы заниматься физической реабилитацией со следующего дня после введения ботулотоксина, нет, если самочувствие ребенка не страдает (нет температуры, выраженной общей слабости, гриппоподобного синдрома и т.п.). В противном случае занятия откладывают до нормализации состояния. То есть, если ребенок регулярно проходит реабилитацию и на ее фоне проводится ботулинотерапия, после инъекций реабилитацию можно не прерывать. Быстрое возвращение к занятиям позволит легче адаптироваться к изменившемуся тонусу и начать осваивать то, что было раньше недоступно из-за спастики.

Есть исследования/мнения, что активная работа мышцами, в которые ввели препарат, способствует лучшему распределению лекарства по мышце и его связыванию с окончаниями нерва. Поэтому сразу после инъекций также не стоит существенно ограничивать активность ребенка, например, запрещать ему самостоятельно ходить. В то же время не стоит

устраивать чрезмерно интенсивный курс занятий в попытке «выжать максимум» после инъекций. Чаще всего это приводит к обратному: стрессу, переутомлению, болезни, откату в навыках. Наиболее грамотный подход— когда ребенок получает регулярную реабилитацию в удобном режиме, например, 2–3 занятия в неделю со специалистом и ежедневные тренировки дома самостоятельно или с родителем. Ботулинотерапию встраивают в такую реабилитацию в тот момент, когда видят нарастание тонуса, который мешает занятиям и/или использованию ТСР. После инъекций продолжают прежние регулярные занятия. Для достижения эффекта не требуется чего-то особенного и чрезмерного. Нет каких-то специальных упражнений после ботулинотерапии. Инъекции — подспорье для остальных методов, а не центр, вокруг которого строится все лечение.

Что нежелательно делать после инъекций? Как правило, после инъекций советуют воздержаться на месяц от целенаправленного прогревания мышц (парафин, озокерит и т.п.). Есть мнение, что тепловые процедуры уменьшают эффективность инъекций. Так это или нет, достоверно неизвестно. Но эффект адекватной ботулинотерапии перекрывает по силе все варианты прогревания мышц, поэтому делать их в ближайшие месяцы, как правило, просто бессмысленно. Лучше оставить на то время, когда тонус начнет вновь нарастать. Сухая иммерсия, теплый душ и даже ванна на эффект ботулина не влияют.

96. Как часто проводят ботулинотерапию?

Разрешенный инструкциями интервал между инъекциями — не менее трех месяцев. Реже — можно, чаще — крайне нежелательно. Более частое введение повышает вероятность развития резистентности — невосприимчивости к препарату. Причина — образование антител, блокирующих ботулотоксин. Это естественная реакция организма на любой попавший в него чужеродный белок. Для разрушения антител необходимо время. Чем чаще инъекции и выше дозы, тем выше риск накопления антител и снижения эффекта. По этой же причине неправильно проводить «докалывания» — дополнительное введение препарата в ближайшие дни после инъекции, если кажется, что эффект недостаточный. Другой нежелательный аспект частых инъекций — развитие мышечной атрофии. Ботулотоксин блокирует работу части волокон в мышце. Неработающие волокна уменьшаются в размерах. Постепенно нервно-мышечная передача восстанавливается, и волокна вновь включаются в работу. Но на это также требуется время. Эффект от инъекций обычно нарастает постепенно и достигает максимума ко 2–3-й неделе. Потом — стабильное состояние, потом — постепенное возвращение спастики. Многим детям достаточно инъекций раз в полгода, у кого-то эффект может сохраняться и до 8–10 месяцев. Но есть и те, кому с трудом хватает на 3 месяца. Это индивидуально и не всегда предсказуемо заранее. Даже у одного и того же ребенка продолжительность действия может изменяться при повторных инъекциях и зависеть:

- от исходного тонуса (чем выше, тем обычно быстрее возвращается);

- дозы препарата (больше доза–дольше эффект, но и выше риски слабости и других побочных явлений);
- правильного выбора мышц и точного в них попадания;
- возраста и накопленных изменений в мышцах (в младшем возрасте в мышцах меньше соединительной ткани и лучше ответ на лечение);
- скорости роста ребенка в период после инъекции (на фоне ростового «скачка» спастичность возвращается быстрее);

Но самое главное, продолжительность эффекта от ботулинотерапии и частота инъекций очень сильно зависят от последующей физической реабилитации и использования обуви, ортезов, средств позиционирования.

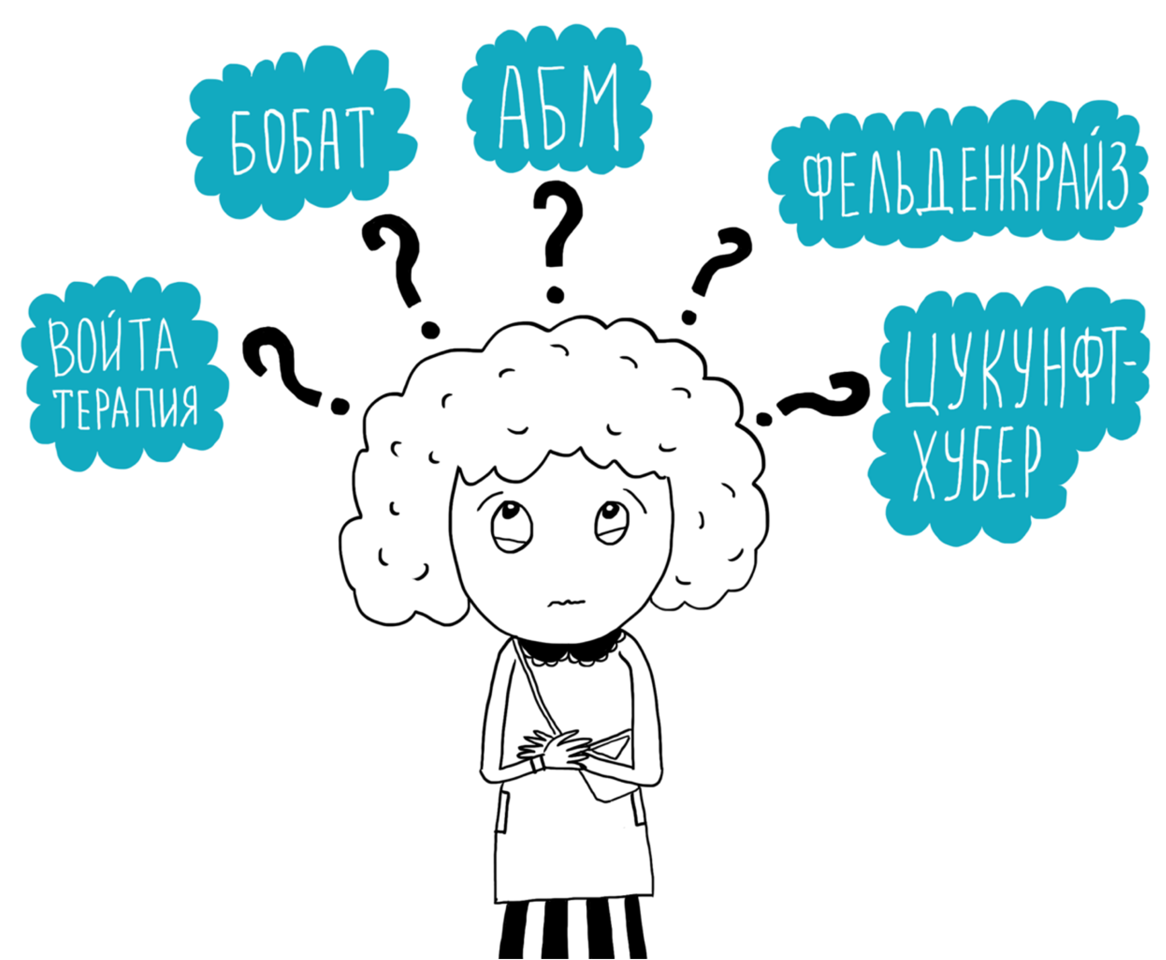
Реабилитация и постуральный контроль

97. Какой метод реабилитации лучше?

Наверное, это самый частый вопрос. Во многом мы постарались ответить на него в вопросе 76. Здесь хотим еще раз подчеркнуть, что ДЦП — это очень многостороннее и разнообразное состояние, при котором не получится обойтись одной-единственной методикой, подходящей всем пациентам. Подходы будут меняться в зависимости от возраста ребенка, его индивидуальных проблем и задач на текущий момент, возможностей семьи (как материальных, так и организационных). И задача семьи и команды помогающих специалистов — построить реабилитацию так, чтобы в первую очередь использовать наиболее доказанные и безопасные базовые методики, при этом максимально сохранив обычную жизнь ребенка и семьи. Разные методы и современные данные об их эффективности перечислены в вопросе 77.

У каждого человека с ДЦП и его семьи — свой путь, или своя «мозаика» из специалистов и методов. Даже если на этом пути будут ошибки и откаты, это не страшно. Без них не обходится ни у кого. Невозможно пройти единственной идеальной дорогой, так как ее просто не существует. Если недоступен какой-то из методов, можно постараться пойти другим путем. Важнее всего — помнить, что реабилитация — для жизни, а не жизнь — для реабилитации.

98. Войта-терапия, Бобат-терапия, «по Козявкину», «по Сандакову», Фельденкрайз… Как во всем этом не запутаться?



Действительно, в реабилитации ДЦП предлагается и постоянно появляется такое огромное число методов и подходов, как, наверное, мало в какой другой области медицины. Здесь существует много традиций, влияния личного мнения и впечатлений специалистов и родителей, а также манипуляций страхами или ожиданиями семей пациентов.

Многие методы по-прежнему предлагаются и используются «по привычке», или из-за инертности государственной системы помощи, или просто в силу их единственной доступности. Наряду с реабилитацией в рамках государственного здравоохранения существует большое число центров, авторских курсов и манипуляций, запатентованных техник и схем лечения. Оптимально, когда в выборе реабилитационного пути и методов семью поддерживает команда специалистов — врачей и реабилитологов. В идеале, работа с семьей и, как минимум, информирование должны начинаться с того момента, когда стало понятно, что у ребенка есть ДЦП или угроза его формирования. Так работают службы ранней помощи. Но, к сожалению, в России только начинают зарождаться подобные сервисы и родители часто оказываются один на один с диагнозом ребенка. Мы надеемся, что данная книга поможет хотя бы частично сориентироваться в самом начале пути. Выбирая среди огромного числа методов помощи, руководствуйтесь научными данными об эффективности (вопрос 77). Если же про метод известно совсем мало или данные противоречивые, а попробовать хочется, то проверьте, насколько он соответствует базовым принципам реабилитации (вопрос 76).

Нередко за новым авторским названием скрывается что-то вполне известное или хорошо забытое, в том числе из-за неэффективности. Важно не столкнуться с откровенным шарлатанством. Как правило, отличительные признаки недобросовестных специалистов и методик— это:

- обещания излечить ДЦП;

- отсутствие конкретных наглядных целей на промежуточных этапах;
- попытка объяснить все проблемы ребенка невозможными с медицинской точки зрения причинами (ДЦП от травмы шеи в родах или отека мышцы и т.д.) и лечение этих причин;
- отсутствие четкого медицинского описания механизмов действия и хотя бы минимальных научных исследований эффективности и безопасности вмешательства;
- апелляция, в первую очередь, к эмоциям родителей, в том числе за счет манипуляций страхом упустить время и не дать ребенку лучшее;
- искусственное создание вокруг метода ореола чуда и труднодоступности: секретные техники, несоразмерная стоимость;
- сходство с «реабилитационной сектой» — закрытые клубы родителей, единственный мастер-эксперт, необходимость беспрекословно выполнять его рекомендации;
- изоляция от официальной медицины и контроля официальных специалистов, противопоставление себя «глупым» и «устаревшим» официальным врачам;
- отсутствие у специалиста профильного образования и разрешения на деятельность, если она лицензируется/регулируется по закону;
- при отсутствии обещанного эффекта перекладывание вины на ребенка или семью: плохо старался, мало занятий и т.д.

Если встретили что-то из вышеописанного, лучше не рисковать.

Боясь упустить что-то для своего ребенка, родители могут пытаться попробовать как можно больше разных методик. Но в подобной погоне за «лучшим» можно упустить время и последовательность помощи.

99. Нужен ли массаж при ДЦП?

Отношение к массажу в отечественной педиатрии и детской неврологии меняется на глазах. Раньше это был один из основных методов помощи пациентам с ДЦП, да и другим детям и взрослым с двигательными нарушениями и задержкой развития. Однако знание законов нейропластичности и двигательного обучения привело к пониманию, что пассивные манипуляции с телом недостаточны для освоения нового навыка. Современная концепция реабилитации ДЦП предполагает целеориентированные тренировки конкретных навыков, будь то движение, общение или самообслуживание. Массаж в классическом понимании (без ЛФК) не обучит новому навыку. К сожалению, массаж не показал долгосрочной эффективности в снижении тонуса и профилактике или лечении контрактур. В этих случаях существуют доказанно более эффективные методы (см. вопрос 77). Но можно рассматривать массаж как помощь в поддержании микроциркуляции и лимфооттока в напряженных и малоподвижных мышцах, эластичности мягких тканей в тех случаях, когда активные движения ребенка значительно ограничены. Массаж может быть этапом подготовки мышц к самостоятельным движениям и

активным упражнениям или разминкой после ортезов или гипса. После ортопедической операции и долгого гипсования массаж может помочь бережно включить мышцы в работу, преодолеть страх и боль. В конце концов, массаж может быть элементом сенсорной интеграции ребенка с тяжелыми проприоцептивными и чувствительными нарушениями. Главное, как и с любым другим методом, понимать, что мы можем и чего не можем достичь с помощью массажа при ДЦП, и применять его исходя из реальных целей.

100. Что такое физическая терапия?

Все чаще, когда речь идет о двигательной реабилитации человека с церебральным параличом, звучат такие понятия, как «физическая терапия» и «физический терапевт». Эти термины заимствованы из зарубежной системы реабилитации (от англ. physical therapy, physiotherapy) и в настоящее время наиболее полно отражают суть и задачи помощи в формировании и/или восстановлении движений. Физическая терапия за рубежом — это специальность на стыке медицины и социальной поддержки, которая отвечает за помощь людям с различными состояниями и заболеваниями, при которых нарушены движения и снижена мобильность. Физический терапевт — это не врач, а отдельный специалист с начальным медицинским образованием, отвечающий за аспекты реабилитации, связанные с движением. Его задачи — подобрать все необходимые вмешательства, чтобы максимально развить, поддержать или восстановить способность человека к движению и независимости, не допустить либо ограничить развитие осложнений, например,

контрактур, деформаций, пролежней, помочь снизить боль или избежать ее возникновения и поддерживать оптимальное функционирование других систем организма (дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной и т.д.).

Какие подходы и вмешательства может использовать физический терапевт:

- во время тренировок использовать специальные приемы, помогающие пациенту (в зарубежной практике чаще говорят «клиенту») совершить необходимое движение;
- подобрать упражнения для тренировки силы, координации, равновесия и любой другой двигательной функции, нарушенной у пациента, учитывая его индивидуальные способности и сопутствующие факторы (например, где и с кем человек живет, где и как чаще всего перемещается и т.д.);
- подобрать правильные и удобные положения тела (для сна и бодрствования), облегчающие состояние человека и/или препятствующие формированию осложнений;
- подобрать технические средства реабилитации и ортезы и адаптировать имеющиеся для удержания положения тела, облегчения перемещения или ухода за пациентом;
- использовать различные тренажеры для отработки и совершенствования двигательных навыков;
- обучить пациента и/или его родных приемам

комфортного и безопасного перемещения, как активного, так и пассивного, при уходе за пациентом

Знания и приемы физического терапевта не ограничиваются одним методом. Наоборот, чем больше методик знает специалист, тем лучше он может подобрать необходимую помощь конкретному пациенту. При этом в выборе методики физический терапевт руководствуется принципами доказательной медицины (см. вопрос 77), то есть использует наиболее обоснованные и изученные методы.

Обратите внимание: нередко возникает путаница в терминах. Когда в иностранной литературе или лекции встречается понятие «физиотерапевт» (англ. physiotherapist), имеется в виду как раз «физический терапевт», а не привычный нам врач, лечащий пациентов токами, магнитами и т.п. В западноевропейской и американской системе реабилитации такого специального врача нет.

101. Нужна ли физиотерапия при ДЦП?

Традиционно в отечественной практике немалое место в реабилитации пациентов с ДЦП занимают различные методы воздействия природными и искусственными физическими факторами: свет, тепло, электричество, ультразвук и т.д. Все эти методы относятся к медицинской специальности физиотерапии, а их подбором и назначением занимается врач-физиотерапевт (не путать с физическим терапевтом из вопроса 100). С развитием доказательной медицины и современных подходов в реабилитации пациентов с ДЦП к использованию физиотерапии стало появляться все больше вопросов. Часть из предлагаемых

физиотерапевтических воздействий не имеет достаточно научных подтверждений эффективности и безопасности либо качество этих исследований невысокое. Или же метод позволяет добиться улучшений, но существует более эффективная и лучше исследованная альтернатива. Например, использование тепловых аппликаций парафина или озокерита на мышцы может давать краткосрочный эффект снижения мышечного тонуса, но с лихвой перекрывается по продолжительности и выраженности эффекта инъекциями ботулотоксина.

С другой стороны, например, сочетание с двигательной реабилитацией электростимуляции в покое или ходьбе, использование методов биологической обратной связи или вибрационных платформ может дополнять и усиливать эффект проводимой реабилитации. Поэтому с физиотерапевтическими методами лечения при ДЦП, как и с любыми другими, следует руководствоваться едиными принципами: научной обоснованностью и ориентацией при выборе на достижение конкретной цели у конкретного пациента. **Для каждой цели приоритет в выборе метода отдают показавшему наибольшую эффективность и безопасность в качественных исследованиях, а не «инновационному», «уникальному» и т.п.** И только при полноценном использовании всех базовых методов, если остаются время, силы и возможности, можно дополнять реабилитацию вспомогательными методиками. **Количество использованных методов не равноценно качеству помощи.** Большое число процедур может создавать ложное впечатление активной

помощи, а на самом деле отбирать время, силы и ресурсы ребенка, семьи и государства.

102. Что такое эрготерапия?

Часто на первом месте в помощи детям с ДЦП оказываются вопросы здоровья и способности двигаться. Но это не отменяет необходимости учиться, играть, общаться со сверстниками, самостоятельно одеваться и ходить в туалет. И не всегда понятно, кто из специалистов должен помогать семье справляться с этими задачами. В то время как в мировой практике для этого существует отдельное направление реабилитации и абилитации, которое называется эрготерапией. В англоязычной литературе оно называется «occupational therapy», что можно дословно перевести как «лечение занятостью, целенаправленной деятельностью», которая, как уже доказано, улучшает двигательные, эмоциональные, когнитивные и психические возможности человека. В эрготерапии применяют различные методы и подходы, которые помогают человеку развить или восстановить способности к независимой жизни: самообслуживанию, продуктивной деятельности, отдыху, независимо от того, какие у него есть нарушения или ограничения. То есть, в отличие от физической терапии, где акцент сделан на восстановлении движения как такового, эрготерапия задействует и приспосабливает различные ресурсы (физические, психологические, материальные) человека и окружающей среды для того, чтобы помочь и поддержать те способности и возможности, которые **нужны самому человеку** для выполнения значимых для него

действий и **придают смысл жизни**. Специалист-эрготерапевт обладает знаниями и навыками сразу в нескольких смежных специальностях: психологии, социологии, педагогике, биомеханике, физической терапии и др. — и работает в нескольких сферах:

— самообслуживание — формирование максимальной независимости и комфорта в быту (личная гигиена, одевание, прием пищи и медикаментов, общение с окружающими людьми, перемещение);

— продуктивная деятельность: для детей это игра, получение образования, домашние обязанности и др., для взрослых — работа;

— досуг и отдых — хобби, посещение культурных мероприятий и т.д.

Эрготерапевт помогает адаптировать среду, в которой живет и учится/работает человек, в том числе с использованием ТСР, специализированных устройств (например, поильника или адаптированной одежды, которую можно надевать одной рукой, и т.д.), индивидуально изготовленных приспособлений (подушек для позиционирования, ортеза на руку и т.д.), обучает ухаживающих лиц существующим удобным и безопасным приемам перемещения, кормления, переодевания и т.д. Помогает подобрать игры и активности для ребенка в соответствии с его актуальным уровнем развития и возможностей. Эрготерапевт помогает восстановить навыки не только при ДЦП и других врожденных состояниях, но и после травм, инсульта, протезирования и т.п. Но работа эрготерапевта — это не пассивные манипуляции, а совместный с клиентом

поиск путей решения его индивидуальных задач. Поэтому важным этапом работы эрготерапевта является предварительная оценка запросов пациента (клиента) и/или ухаживающих лиц, поскольку все вмешательства и помощь подбираются именно под эти запросы и задачи, а не усредненно. Для каждого вмешательства формулируются конкретная цель и сроки ее достижения, роль каждого участника процесса. То есть любая помощь эрготерапевта очень целеориентированная: научиться надевать носки, освоить горшок, уметь самостоятельно пить из стакана, научиться ходить в магазин и покупать продукты по списку и т.д. И эта цель должна быть важна для самого человека, поэтому, готовясь к работе с эрготерапевтом, учитесь формулировать цели и задачи.

103. Как часто заниматься — сколько раз в день, в неделю? Сколько должно продолжаться занятие?

Здесь нет универсальных рекомендаций. Дети с ДЦП очень разные, но мы можем ориентироваться на единые законы нейропластичности и процессы, лежащие в основе обучения. Мы уже обсуждали их в вопросах 75 и 76. Соблюдение этих законов помогает в развитии и восстановлении после повреждений. Игнорирование — сводит на нет многие усилия. Одна из основ обучения и освоения нового навыка — это регулярность и переносимость нагрузок. У каждого ребенка в каждом возрасте свои возможности, поэтому важно индивидуально подбирать уровень нагрузки совместно со

специалистом, проводящим занятия. Продолжительность занятия подбирается таким образом, чтобы сохранялись активное внимание и вовлечение ребенка в процесс. В возрасте 2–3 лет, как правило, продуктивная работа возможна в течение 20–30 минут, у дошкольников и младших школьников — до 40–50 минут. Но даже подростку сложно активно участвовать в занятии дольше 1 часа. Также должна быть поправка на общее состояние ребенка и уровень интеллектуального развития. В течение занятия важна смена задач и нагрузки. Если на занятии присутствует родитель, то активная работа с ребенком может чередоваться с обучением родителя.

К сожалению, до сих пор сохраняется практика «интенсивов», когда ребенок с ДЦП на протяжении нескольких недель посещает большое количество разных занятий, которые нередко идут без перерывов друг за другом и не всегда учитывают режим дня ребенка. Кажется, что такие интенсивные занятия должны «подстегнуть» развитие, дать какой-то навык. И даже может создаваться впечатление, что ребенок хорошо их переносит. Но чаще всего такой марафон, наоборот, истощает и без того хрупкие резервы ребенка и может приводить к обратному эффекту — потере в навыках, болезни.

Поэтому более естественными и предсказуемыми по результатам являются не интенсивные занятия от случая к случаю, от курса к курсу, а регулярные нагрузки, встроенные в повседневный ритм жизни ребенка. В таком случае каждый вид занятий (физическая терапия, эрготерапия, логопед и т.д.) может быть по 30–60 минут 1–3 раза в неделю со специалистом. А затем — самостоятельное повторение упражнений и

выполнение полученных рекомендаций. Если возникает какая-то конкретная цель или задача (например, подготовиться к операции или провести реабилитацию после), некоторые занятия могут на время становиться чаще и интенсивнее. Такой подход позволяет сохранить привычный образ жизни всей семьи и здоровое психологическое состояние ребенка. Он остается дома, в привычной среде, со знакомыми специалистами и предсказуемым распорядком дня.

К сожалению, далеко не всегда доступны все необходимые специалисты и есть возможность регулярных занятий по месту жительства. Часть детей могут получать реабилитацию только в формате отдельных циклов занятий, например, госпитализаций в реабилитационные центры. Но и в этом случае важно стараться придерживаться привычного режима дня ребенка и не перегружать его занятиями и процедурами с неизвестной эффективностью, которыми любят наполнять программы реабилитации как государственные, так и частные центры. Лучше сосредоточиться на нескольких основных занятиях, четко сформулировав свои задачи и цели на этот курс.

104. Полезны ли занятия с дельфинами, лошадьми, собаками?

Чтобы ответить на этот вопрос, надо вспомнить, что эффективность любого метода оценивают относительно решения конкретной задачи. Приоритет должен отдаваться наиболее изученным и эффективным методам. Те же методы, которые еще требуют обоснования, можно использовать во

вторую очередь, если есть уверенность, что они не вредят, а у семьи и ребенка есть для них желание и достаточные ресурсы.

Какую задачу можно поставить перед занятиями с животными? Если речь идет об улучшении двигательных функций, то, по последним данным (обзор методов И. Новак — см. вопрос 77), занятия с животными в целом имеют сомнительный эффект с точки зрения освоения больших моторных функций. Однако в этом же обзоре показано, что иппотерапия с живыми лошадьми имеет доказанный эффект в улучшении баланса и симметрии. Если основная цель занятий с животными — это радость и мотивация к самостоятельности для ребенка, они не подменяют основные методы помощи и не требуют от семьи колоссальных материальных и временны́х затрат, то тоже можно ориентироваться на результат и эффект для конкретного ребенка, а не на научные обоснования. Тем более, что конкретные эффекты от занятий с привлечением животных все еще требуют подробного изучения.

105. Необходимы ли мануальная терапия и остеопатия при ДЦП?

Это один из самых спорных вопросов в реабилитации ДЦП. Существуют специалисты, как абсолютные противники данных «недоказательных» методов, так и сторонники, обещающие едва ли не «поставить на ноги» ребенка при своевременном устранении «травм шеи» и прочих «зажимов». Постараемся разобраться.

Во-первых, напомним, что ДЦП — это повреждение головного мозга (см. вопрос 2, 3), а не шеи, ее сосудов или спинного мозга, поэтому никакие манипуляции на костях, спине, шее и т.д. не смогут устранить первопричину ДЦП, а значит, избавить от диагноза. Беда уже случилась, и теперь задача — бороться с ее последствиями. К сожалению, мануальные техники не в состоянии убрать и стойкие фиксированные деформации, такие как, например, вывих бедра или сколиоз, или удлинить мышцы при фиксированной контрактуре. Не показали своей эффективности данные методы и в долгосрочном снижении спастичности. Для всех этих ситуаций важно своевременное вмешательство «традиционными» методами. Применение одних лишь мануальных техник в таких случаях будет создавать видимость лечения, но приведет лишь к потере времени и усугублению ситуации.

Во-вторых, никакие пассивные манипуляции не обучат ребенка ходить или говорить. Человек осваивает навыки, тренируясь и повторяя необходимое действие. Никакое «снятие блока» в шее не может запустить речь или ходьбу, поскольку это очень сложные навыки, которые требуют слаженной работы многих систем организма и не включаются в одной точке.



С другой стороны, у пациентов с ДЦП на фоне спастичности, асимметрии тонуса, скелетных деформаций и длительного вынужденного положения могут появляться боль и еще большее рефлекторное мышечное напряжение, ограничивающие движения, нарушающие сон, пищеварение и т.д. Дети с повреждением ЦНС могут быть особенно чувствительны к внешним и внутренним раздражителям и дискомфорту в силу сенсорных нарушений и изменений проприоцепции. В такой ситуации мануальные техники действительно могут помочь убрать функциональные блоки, уменьшить локальное мышечное напряжение и дискомфорт, что

может облегчить состояние и возможности реабилитации или правильного позиционирования. Но стоит помнить, что такие блоки часто возвращаются, если остаются предпосылки для их образования (высокий тонус, неправильная поза и др.). Поэтому мануальные техники можно использовать в качестве дополнительной помощи для устранения конкретных функциональных проблем и боли, однако этот метод лишь дополняет, но не заменяет базовые методы.

106. Что такое CIMT?

CIMT (Constraint Induced Movement Therapy, терапия ограничением движения) — это тренировки с ограничением здоровой конечности (чаще — руки) при гемипарезе в результате ДЦП или после черепно-мозговой травмы, инсульта, удаления опухоли головного мозга и в тех ситуациях, когда поражение двустороннее, но есть выраженная асимметрия. Суть метода заключается в ограничении здоровой (более сохранной) конечности и целенаправленной тренировке пострадавшей руки. Здоровую руку не просто периодически заменяют больной, а полностью исключают из активности: привязывают, прячут под одежду, надевают лонгету или специальную варежку. Все действия, как повседневные, так и специальные задания, тренируются выполнять больной рукой. Есть разные протоколы таких тренировок. В большинстве рекомендаций эффект отмечают при ежедневных занятиях не менее 30 минут в течение 3 недель. Улучшаются как координация и качество движений в пораженной руке, так и двуручная моторика. На лабораторных животных с моделированным инсультом удалось

зафиксировать, что подобные тренировки активируют процессы нейропластичности как в поврежденном, так и в здоровом полушариях: работу проводящих путей, образование новых синапсов. Это ожидаемо, поскольку суть метода основана на базовых принципах пластичности нервной системы: сохраняется и развивается то, что активно работает.

К сожалению, метод подходит не во всех ситуациях с гемипарезом. При выраженных повреждениях головного мозга и полностью «выключенной» из активности пострадавшей руке такие тренировки могут оказаться невозможными. Назначают CIMT и сами тренировки проводят обученные методу специалисты. Чаще всего это эрготерапевты. Однако, даже не используя метод CIMT в его полном виде, можно стараться внедрить в жизни его основную идею — регулярную нагрузку и усложнение заданий для поврежденной конечности, даже если выполнить действие здоровой конечностью, на первый взгляд, будет быстрее, проще и качественнее.

107. Что такое постуральный менеджмент? Почему так важно правильное позиционирование ребенка с ДЦП?

При ДЦП и серьезных двигательных нарушениях человек оказывается ограничен в свободном перемещении и смене позы, вынужден долго лежать или сидеть в одинаковом положении. Повышенный или сниженный мышечный тонус приводит к неправильному положению отдельных частей тела.

Все эти факторы с течением времени могут приводить к стойким деформациям опорно-двигательного аппарата, боли, нарушению других функций организма (дыхания, пищеварения, кровообращения и т.д.). Для предотвращения таких деформаций необходима тщательно продуманная организация позы человека с церебральным параличом в течение суток: как дневной активности, так и ночного сна. Этот аспект помощи в современной реабилитации называется постуральным менеджментом.

В широком смысле к постуральному менеджменту относят:

- использование технических средств реабилитации (вертикализатора, коляски, специализированного кресла или опоры для сидения и т.д.) и подручных средств (подушек, укладок и т.д.) для организации позы в течение дня и ночи;
- ортезирование;
- физическую реабилитацию;
- обучение перемещению как самого человека, так и ухаживающих лиц;
- лечение спастичности и других нарушений тонуса и движений.

Из перечисленных вариантов вмешательств для каждого человека с ДЦП составляется индивидуальная **программа постурального менеджмента** с учетом возраста, имеющихся двигательных и интеллектуальных нарушений и возможностей семьи: получения/приобретения тех или иных ТСР, размещения и реального использования этих ТСР дома / в детском саду / в школе / на работе.

Согласно международным рекомендациям, у детей с GMFCS IV–V 24-часовую программу постурального менеджмента следует начинать в положении лежа — как можно раньше после рождения, в положении сидя — с 6 месяцев, стоя — с 12 месяцев. Уровень GMFCS III — «пограничный», когда людям с ДЦП все еще требуются значительная поддержка и коррекция положения тела, использование различных ТСР на всех этапах освоения двигательных навыков, но степень поддержки и возраст начала их применения могут варьироваться. Для детей с меньшими двигательными нарушениями (GMFCS I–II) также требуется подробный анализ активностей и положений тела в течение дня, но наполнение программы постурального менеджмента чаще всего подразумевает решение локальной проблемы (например, использование ортеза для коррекции патологической установки стопы или пальцев кисти).

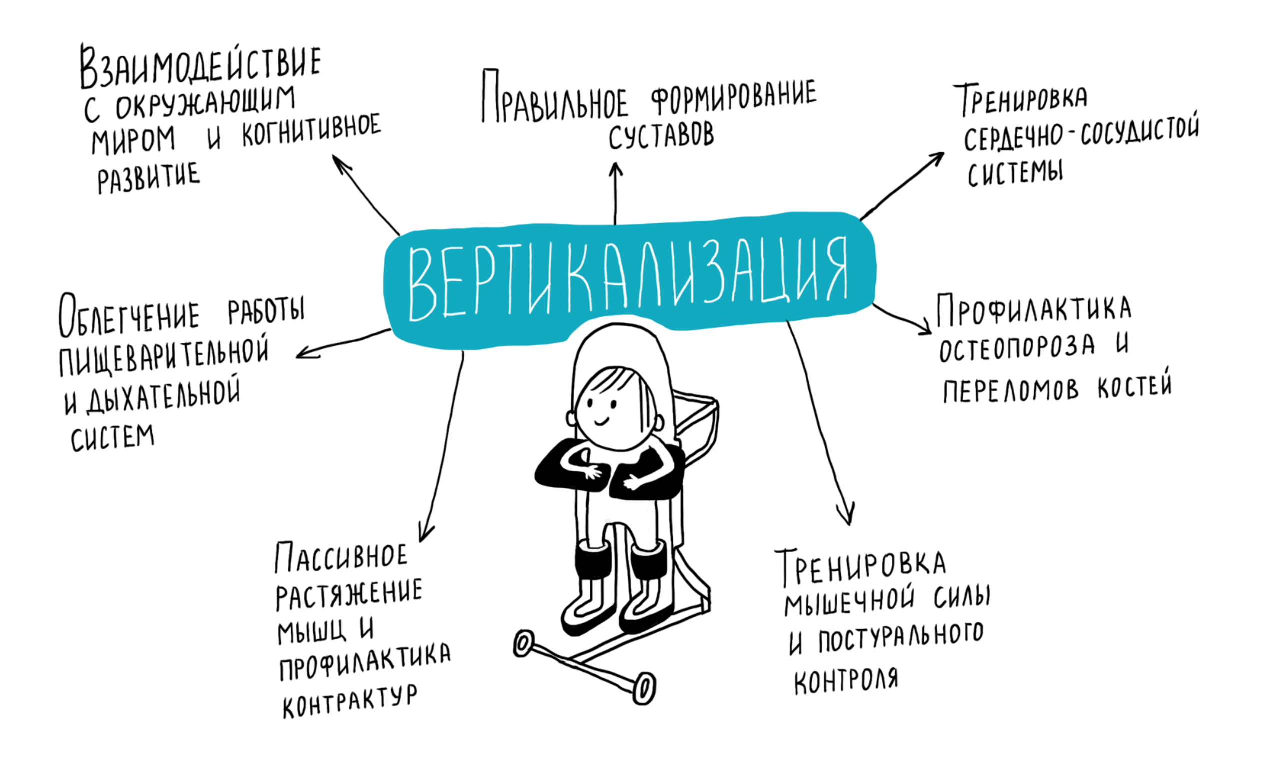
Специалист, составляющий программу (обычно это эрготерапевт или физический терапевт), помогает подобрать комфортные и физиологичные позы для разных активностей и отдыха, рекомендует модели ТСР или помогает изготовить недостающие элементы из подручных материалов (подушки, укладки, ремни, самодельные ортезы из термопластика или мягких материалов и т.д.). Также специалист помогает настроить выбранные ТСР, обучает этому семью, дает рекомендации по частоте и продолжительности применения. Поэтому в идеальной ситуации при составлении рекомендаций по постуральному менеджменту специалист должен подробно изучить не только проблемные области ребенка, но и его распорядок дня, запросы

и цели семьи, среду, в которой живет и реабилитируется ребенок. Для этого вначале может потребоваться ведение дневника с подробным описанием активностей ребенка в течение суток. В составлении программы постурального менеджмента могут также участвовать няни, воспитатели, учителя, другие специалисты, проводящие много времени с ребенком. Конечная цель программы постурального менеджмента — уменьшить вторичные осложнения и повысить качество жизни ребенка и ухаживающих за ним людей. Удобное и устойчивое положение тела, головы, конечностей не просто компенсирует двигательные нарушения ребенка и предотвращает ортопедические осложнения, но и позволяет мозгу «не отвлекаться» на постоянные попытки удержать равновесие. А значит, можно направить освободившиеся ресурсы нервной системы на работу руками, познание окружающего мира и обучение. Другим словами, комфортное и удобное расположение — это еще и важная предпосылка для интеллектуального развития.

Важно не количество различных вертикализаторов, колясок, ортезов и т.п. и их цена, а регулярность их использования в повседневной жизни. Программа постурального менеджмента может корректироваться и дополняться по мере роста ребенка и появления новых задач и проблем, адаптации ребенка и семьи к уже имеющимся ТСР.

108. Обязательно ли использовать вертикализатор при ДЦП?

Организм человека в процессе эволюции постепенно перестраивался для прямохождения. Наша опорно-двигательная, дыхательная, пищеварительная, сердечно-сосудистая и другие системы настроены на то, чтобы работать в условиях вертикального положения тела. В среднем к 1 году ребенок начинает проводить много активного времени в положении стоя, сидя и постоянно переходя из одной позы в другую. Если этого не происходит из-за болезни и человек большую часть времени лежит или малоподвижно сидит, то постепенно развиваются вторичные проблемы: неправильно формируются кости и суставы, без нагрузки неполноценно развиваются мышцы, хуже вентилируются легкие, легче возникают бронхиты и пневмонии, чаще встречаются запоры или заброс содержимого из желудка в пищевод (рефлюкс) и т.д. Поэтому одним из эффективных методов профилактики как костно-мышечных деформаций, так и проблем с другими органами является пассивная вертикализация с использованием различных устройств (ТСР).



Пассивная вертикализация позволяет правильно формировать суставы (в первую очередь, тазобедренные), растягивать и тренировать спастичные мышцы, равномерно нагружать сердечно-сосудистую систему, улучшает минерализацию костей (профилактика остеопороза). Кроме того, вертикальное положение — это стимул к когнитивному развитию за счет улучшения обзора и взаимодействия с окружающим миром.

Использование вертикализатора, в первую очередь, необходимо для пациентов с ДЦП, которые потенциально не будут ходить самостоятельно или будут, но со значительными

ограничениями, т.е. GMFCS III–V. Именно при этих уровнях двигательного развития высоки шансы формирования подвывиха и вывиха бедра (см. вопрос 64). Поэтому в этих случаях пассивная вертикализация должна начинаться достаточно рано — с того возраста, когда большинство детей уже умеют ходить — 1–1,5 года. Такой диапазон рекомендованного возраста начала вертикализации связан с необходимостью учитывать индивидуальные особенности (например, поправку на сильную степень недоношенности), а также с отсутствием единых общепринятых рекомендаций по вертикализации. Несмотря на доказанное положительное влияние пассивной вертикализации на многие процессы в организме детей с ДЦП, по-прежнему не так много качественных исследований, которые бы давали однозначные рекомендации, сколько раз в день/неделю и как долго нужно стоять. В недавнем систематическом обзоре публикаций на эту тему авторы приходят к выводу, что для достижения эффекта следует рекомендовать пассивную вертикализацию 5 дней в неделю по 60 минут в день с отведением бедра от 30 до 60°. Однако на практике следует учитывать реальные возможности пациента, уже существующие деформации и болевой синдром. Поэтому начинать пассивную вертикализацию можно с 10–15 минут в день, постепенно доводя суммарное время нахождения в ТСР до 45–60 минут.

Для пациентов с GMFCS I–II использование вертикализатора требуется крайне редко, поскольку эти дети достаточно рано осваивают самостоятельную ходьбу и их

уровень и качество активности в вертикальном положении не столь значимо отличаются от аналогичного у сверстников.

Для того, чтобы ребенок комфортно чувствовал себя в вертикализаторе и это стояние стимулировало развитие, важны правильная настройка и поддержка позы. Чем меньше человек контролирует свое тело, тем больше различных приспособлений и поддержек в вертикализаторе ему помогают. Тогда мозгу не приходится постоянно отвлекаться на координацию и контроль неустойчивого положения, и он может направить все ресурсы на обучение.

Вертикализатор и другие устройства должны подбираться и настраиваться индивидуально. Обычно этим занимаются физические терапевты, эрготерапевты или специалисты по постуральному менеджменту, поскольку важно не только учитывать вес, рост и имеющиеся ортопедические проблемы, но и грамотно оценивать реабилитационный потенциал ребенка, его ближайшие и отдаленные цели, текущую программу реабилитации.

В современных качественных вертикализаторах регулируются наклон тела, положение каждого сустава, поддержки для корпуса и головы и т.д. Как правило, для профилактики подвывиха и вывиха бедра используют положение с разведением бедер на заданный угол (чаще всего от 30° до 60° суммарно для двух ног). То есть нахождение в вертикализаторе не равноценно свободному стоянию ребенка, а подразумевает компенсацию и коррекцию патологических положений и максимально равномерное и симметричное распределение нагрузки (например, компенсация разницы в

длине ног за счет подступка под одну ногу, удержание коленей от сгибания, разведение ног и т.д.). Это ответ на вопрос, нужно ли стоять в вертикализаторе, если ребенок не ходит, но умеет стоять у опоры. За счет индивидуальной настройки позы вертикализатор выполняет роль тренажера в правильной позиции, а не просто опоры.

109. Что такое ортезы и туторы?

Те или иные приспособления на ноги, руки, спину, тазобедренные суставы рано или поздно назначают практически всем детям с двигательными нарушениями. Для выведения суставов в правильную позицию, оптимального распределения нагрузки на мышцы, компенсации укорочения конечностей, пассивного растяжения мышц, профилактики новых деформаций и облегчения движений. Весь спектр подобных изделий объединяют под общим названием «ортез» (от греч. «прямой, ровный»). Ортезы относят к ТСР (техническим средствам реабилитации) и вносят в Индивидуальную программу реабилитации и абилитации человека с инвалидностью (см. вопрос 73), т.е. за них можно получить полную или частичную денежную компенсацию от государства. К ортезам в широком смысле этого слова можно отнести различные шарнирные и бесшарнирные аппараты на ноги и руки, корсеты, бандажи, шины, стельки.

Ортезы могут быть изготовлены из разных материалов (пластика, металла, углеродного волокна, кожи, натуральных и синтетических тканевых материалов и т.д.), по разным технологиям. Встречаются как типовые модели тех или иных

изделий, которые подбирают по размеру, как обычные обувь или одежду, так и изготовленные индивидуально по гипсовым слепкам, 3D-сканированию или непосредственно по форме конечности из низкотемпературного пластика, который застывает прямо на теле человека. Изготовленные индивидуально ортезы предпочтительнее, поскольку позволяют максимально учесть деформации и оптимальным образом их компенсировать. А значит, выше шансы, что ортез будет использоваться регулярно и выполнять возложенные на него задачи. Но индивидуальное изготовление трудоемко, что значительно повышает стоимость изделия.

Какой тип ортеза необходим человеку, как долго нужно его носить в течение дня и при каких обстоятельствах, обычно рекомендует ортопед и/или реабилитолог (физический терапевт, эрготерапевт). Оптимально, когда эти специалисты работают в одной команде и учитывают как необходимость ортопедической коррекции и профилактики деформаций при помощи ортеза, так и реальную возможность использования того или иного изделия, его функциональные задачи, запросы самого пациента. Другими словами, чтобы человек действительно использовал назначенный ему ортез, он должен быть подобран с учетом проблем и возможностей самого человека, его повседневной активности, а не только наличия ортопедической деформации. В реальной практике нередки ситуации, когда специалист назначает сразу весь возможный перечень ортезов, не расставив приоритеты и не объяснив, что и как можно сочетать между собой, какие дополнительные методы необходимо использовать, чтобы было комфортнее (например, снизить тонус

в мышцах ботулинотерапией, прежде чем носить ортезы). Ортезы часто стоят дорого, долго изготавливаются, занимают немало места, требуют привыкания ребенка, поэтому важно заранее обсудить, что из ортезов требуется в первую очередь, а что можно изготовить позже. Не стесняйтесь спрашивать специалиста, назначающего ортез, как и при каких условиях его использовать, сообщайте о собственных сомнениях и пожеланиях.

В ИПРА для каждого типа ортеза существует специальное название, которое отражает его функцию. Например, «аппарат на голеностопный сустав, шарнирный, с ограничением подошвенного сгибания». Такое название говорит о форме и задачах ортеза, но не предполагает конкретного производителя. Разные производители могут предлагать ортезы разного внешнего вида, технологии изготовления и стоимости, которые при этом по номенклатуре будут соответствовать указанному типу изделия. Поэтому, подбирая ортезы, важно не просто получить от специалиста рекомендацию о формальном названии изделия, но и уточнить, на какие характеристики следует обратить внимание, а иногда и прямо спросить, где лучше получить/изготовить ортез. Также можно узнать отзывы других семей об ортезах, изготовленных в выбранной фирме, приехать на примерку, если предполагается покупка готового изделия. Если ортез сделан индивидуально и что-то не подходит (натирает, жмет и т.д.), также следует обращаться к изготовителю и настаивать на коррекции изделия. Ортезы и обувь служат, чтобы помогать ребенку расти и развиваться,

двигаться удобнее и быстрее, они не должны превращаться в пытку или лежать в шкафу.

На практике специалисты могут называть одни и те же изделия по-разному. Чаще всего встречаются названия «ортез», «аппарат», «тутор». Путаница связана с различными классификациями и официальными номенклатурами изделий, поэтому всегда следует уточнять, что именно имеется в виду, какую задачу должен выполнять ортез. Существует деление ортезов на **функциональные**(**динамические**), облегчающие и корректирующие движение, защищающие сустав от нагрузки, и **ортезы для покоя**(**статические**), жестко задающие положение конечности и препятствующие движению в зафиксированных суставах. Функциональные ортезы в отечественной номенклатуре называют **аппаратами** и при ДЦП чаще всего используют во время бодрствования и активностей (например, ортез на голеностопный сустав для ходьбы или на кисть для выведения пальцев в более функциональную позицию). Статические ортезы для покоя, также называемые **туторами**, обычно надевают на время сна или спокойного бодрствования, чтобы растянуть мышцы, обеспечить правильное положение в суставах, предотвратить формирование контрактур. Туторы фиксируют конечность неподвижно в заданном положении, поэтому их часто используют после переломов, растяжений или операций. При ДЦП туторы также могут использоваться для пассивного стояния в вертикализаторе, обеспечивая стабильность и опору в суставах ног. У одного и того же ребенка с ДЦП может быть несколько видов ортезов для одной конечности, которые меняют в зависимости от задачи.

110. Какие ортезы чаще всего назначают при ДЦП?[11]

Чаще всего при ДЦП используются специализированная ортопедическая обувь, ортезы на руки и ноги, различные отводящие ортезы для тазобедренных суставов. В дополнение к обуви и ортезам для коррекции движений в ногах и руках иногда используются эластичные ленты (деротационные ленты). При выраженных деформациях спины (сколиозе) также может быть назначен корсет.

Помимо отечественной классификации ортезов, используемой в официальных рекомендациях ИПРА, вы можете столкнуться с аббревиатурами из международных классификаций ортезов. Например, ортез AFO или GRAFO. Эти названия более короткие, удобные и универсальные, поэтому они нередко используются специалистами. Давайте разберемся в наиболее часто встречающихся видах ортезов для рук и ног и их названиях.

Ортезы на ноги

Ортезы на ногу ниже лодыжки (подлодыжечные ортезы) — IMO (*inframalleolar foot orthosis*), также их часто называют UCBL по названию лаборатории-разработчика (*University of California Biomechanics Laboratory*). Фиксируют только стопу, не затрагивая голеностопный сустав. Используются при гипотонических и атаксических формах ДЦП для коррекции умеренной плосковальгусной деформации стопы. Их вставляют в обычную обувь, убрав стельку (рис. 9).

Ортезы на ногу выше лодыжки (надлодыжечные ортезы) — SMO (*supramalleolar foot orthosis*). Частично ограничивают движения в голеностопном суставе и умеренно корректируют положение стопы. Используются при нестабильности стопы, вальгусной или варусной деформации рис. 10).

Рис. 9. Ортез IMO

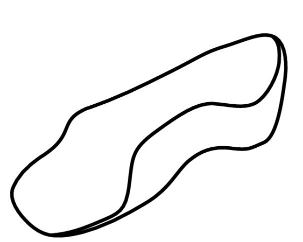


Рис. 10. Ортез SMO

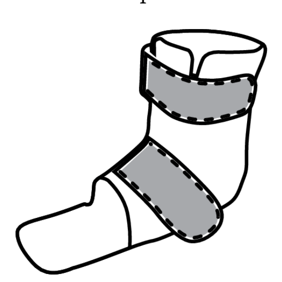
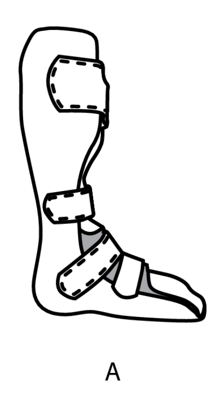


Рис. 11. Примеры статических ортезов (туторов) на голеностопный сустав (SAFO)





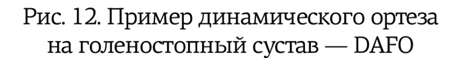


Рис. 12. Пример динамического ортеза на голеностопный сустав — DAFO

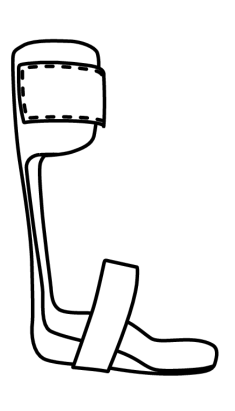
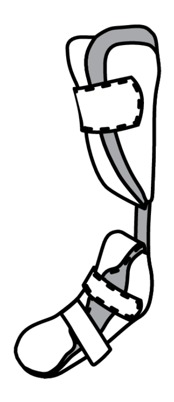


Рис. 13. Пример динамического ортеза на голеностопный сустав с эффектом возвратной пружины — PLSO



Ортезы на голеностопный сустав — AFO (*ankle-foot orthosis*). Высокие ортезы, захватывающие как стопу, так и голеностопный сустав, не затрагивая колено. Существуют в различных модификациях, которые выбирают в зависимости от типа нарушения походки и необходимой коррекции. Наиболее распространенные виды AFO:

- **жесткий (статический) AFO — SAFO (*Solid AFO*)**—цельный ортез без шарниров и возможности движения в фиксируемых суставах стопы и голени (в отечественной номенклатуре — тутор на голеностопный сустав) — рис. 11;

динамический AFO — DAFO (*Dynamic AFO*) — цельный ортез, который за счет материалов и формы (узкая задняя часть голени) позволяет сохранить часть движений в голеностопном суставе, но без определенной точки поворота и заданного объема движений — рис. 12. Разновидность AFO — ортез с эффектом возвратной пружины — **PLSO** (***Posterior leaf spring orthosis***), в котором за счет пружинящих свойствпластины по задней поверхности голени при шаге сохраняется энергия, необходимая для отталкивания стопой от опоры — рис. 13;

- **Шарнирный AFO — HAFO** (***Hinged AFO***) —ортез, в котором возможны движения в голеностопном суставе за счет разного вида шарниров между стопой и голенью. Шарнир чаще всего ограничивает подошвенное сгибание стопы, но допускает тыльное сгибание, что актуально при эквинусной установке — рис. 14. В отечественной

номенклатуре называется аппаратом на голеностопный сустав;

- **Ортез AFO с использованием реакции опоры / переднеопорный AFO — GRAFO (*ground reaction* AFO) или FRAFO**(***floor reaction* AFO**) — имеет поверхность для упора на передней части голени, блокирует движения в голеностопном суставе и уменьшает сгибательную установку в колене. Используется для коррекции крауч-походки (от англ *crouch-gate* — «приседающая походка» — со сгибанием в голеностопных, коленных и тазобедренных суставах) — рис. 15.

Рис. 14. Шарнирный ортез
на голеностопный сустав — HAFO

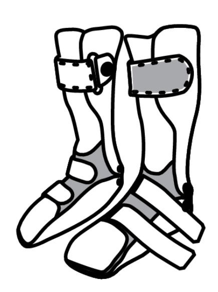


Рис. 15. Переднеопорный ортез
на голеностопный сустав — GRAFO

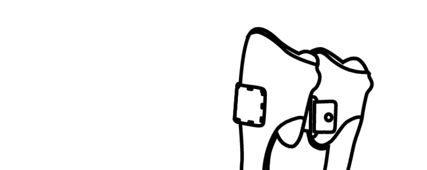


Рис. 16. Ортез на коленный
и голеностопный сустав — KAFO



Рис. 17. Тутор на коленный
и голеностопный сустав (тутор на всю ногу)

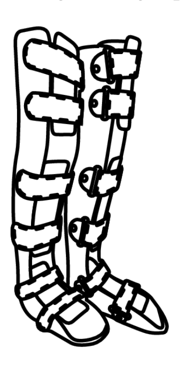


Рис. 18. Ортез
на таз-колено-голеностопный сустав —
HKAFO

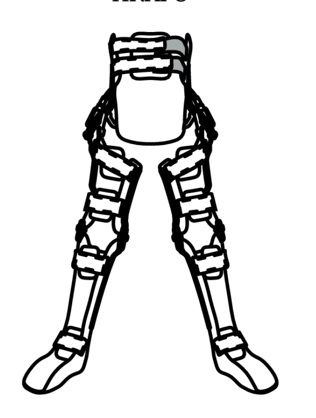
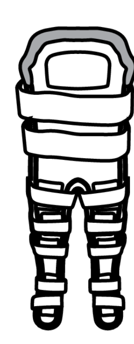


Рис. 19. Тутор
на нижние конечности
и туловище



Ортезы на голеностопный и коленный суставы — KAFO(***Knee-ankle-foot orthosis***) —состоят из нескольких частей (стопа, голень, бедренная часть), соединенных при помощи шарниров с заданным или регулируемым углом движений (рис. 16). Такие ортезы редко показаны для коррекции ходьбы при ДЦП, поскольку для контроля движений в колене обычно достаточно грамотно подобранного ортеза AFO, который влияет и на биомеханику в колене. Ортез KAFO чаще всего избыточен для ходьбы ребенка с ДЦП. Его могут применять на начальных этапах реабилитации после многоуровневой ортопедической реабилитации или во время пассивной вертикализации. Большее применение ортезы KAFO находят у пациентов с вялыми параличами и мышечной слабостью в ногах при нервно-мышечных болезнях и пороках/травмах спинного мозга. Ортезы KAFO с шарнирами в отечественной номенклатуре называют аппаратами на всю ногу, без шарниров — туторами на всю ногу.

Тутор на всю ногу может быть как цельнолитой, так и разъемный. Его надевают на время покоя (сна) для удержания суставов в правильной позиции и растяжения мышц, в том числе после операции на мышцах ног, а также для пассивной вертикализации у неходячих пациентов (рис. 17).

Ортез на бедро-колено-голеностопный сустав — HKAFO(***Hip-knee-ankle-foot orthoses***) —состоит из частей, надеваемых на таз, бедра, голени и стопы и соединенных между собой шарнирами (рис. 18). В отечественной номенклатуре называется «аппаратом на нижние конечности и туловище», иногда встречается название «аппарат-тройник». В современной реабилитации для коррекции походки при спастических формах

ДЦП используется редко. Чаще применяется при вялых параличах и нервно-мышечных болезнях.

Тутор на нижние конечности и туловище представляет из себя цельный ортез на бедро-колено-голень без возможности движения в зафиксированных суставах. Как правило, используется для фиксации таза и ног после операции на тазобедренных суставах и многоуровневых операциях на мышцах ног (рис. 19). Также иногда используется в качестве опоры при пассивной вертикализации неходячих детей.

Это наиболее частые варианты и примеры ортезов, назначаемых при спастических формах ДЦП, но не исчерпывающий перечень. Технологии изготовления ортезов постоянно совершенствуются, и разные производители могут предлагать свои варианты и модификации.

Ортезы на руки

Для ортезов на руки при ДЦП нет общепринятых международных названий-аббревиатур. В целом они также подразделяются на динамические (в российской номенклатуре — аппараты) и статические (туторы), но граница между ними более размытая. В отличие от ног, в ортезах для рук при ДЦП практически никогда не используются шарниры и чаще встречается применение различных индивидуальных изделий из термопластика или мягких, комфортных материалов, например, неопрена, сочетание в одном изделии эластичных элементов с ребрами жесткости. Ортезы на руки можно условно разделить на изделия, чья задача — направлять и корректировать движение, уменьшать нагрузку на суставы, выводить конечность в более

удобную для движения позицию. Например, ортез на лучезапястный сустав, корректирующий сгибание в запястье и отводящий большой палец (рис. 20), стабилизирует спастичную или вялую кисть и облегчает захват предмета пальцами руки. Вторая группа ортезов — это туторы, задача которых — удерживать суставы конечности в правильной позиции, растягивать мышцы, препятствовать формированию контрактур, а также обеспечивать неподвижность на время восстановления после операции или травмы (рис. 21).

Для рук особенно важно помнить о необходимости максимального сохранения активности конечности. Если рука фиксирована ортезом так, что из-за этого не используется, то через некоторое время ее представительство в головном мозге уменьшается (см. вопрос 75) и ребенок все меньше пользуется конечностью. И, напротив, активное использование руки, даже с выраженными ограничениями, способствует постепенному совершенствованию движений. Именно поэтому чаще всего на дневное время стараются использовать ортезы, минимально ограничивающие функцию руки, даже в ущерб правильному положению конечности. В ортезах для руки особенно важны использование комфортных и приятных материалов, аккуратная обработка всех элементов ортеза. Неприятные ощущения, дискомфорт могут особенно сильно восприниматься детьми с ДЦП из-за имеющихся чувствительных нарушений, что может привести к категорическому отказу носить ортез или пользоваться рукой в ортезе.

Рис. 20. Пример ортеза на лучезапястный сустав, препятствующего сгибанию кисти и приведению большого пальца

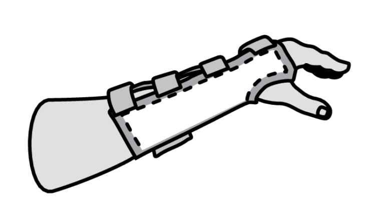
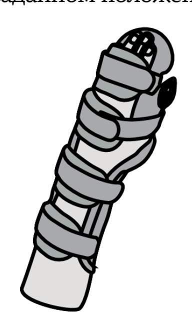


Рис. 21. Пример тутора на лучезапястный сустав, полностью фиксирующего пальцы в заданном положении



111. Что делать, если ребенок отказывается носить ортезы?

Справедливости ради, четких рекомендаций и исследований, когда какой ортез и на какое время надевать, мало. Подбирается все индивидуально. И тип ортеза, и время/условия использования. Это мастерство врача или ортезиста, физического терапевта. Знание биомеханики и течения болезни. Но бывают ситуации, когда ортез или обувь подобраны правильно и должны помогать ребенку, а он наотрез отказывается их носить. Что важно исключить в таких ситуациях:

- плохое качество изделия, не подходящие под задачу материалы, ошибки изготовления. Когда ортез действительно давит и натирает, ухудшает кровообращение в конечности. Современные, удобные ортезы делают по слепкам под конкретного ребенка. Так дороже, но больше шансов, что будет удобно и изделие не останется в шкафу. Важно сохранить баланс между «подешевле, но может не подойти» и «дороже, но, вероятно, будет удобно»;

- неподходящий размер. Пока делали/получали, ребенок вырос. Или ортез выбирали из готовых, без учета анатомических особенностей ребенка. Носить неудобную или маленькую обувь тяжело и здоровому человеку. Если же есть дополнительные двигательные или чувствительные нарушения, то дискомфорт только усугубит ситуацию;
- изделие слишком тяжелое, ребенку со слабостью мышц и двигательными нарушениями физически сложно передвигаться в таком ортезе. Еще чаще подобная проблема возникает с высокой и громоздкой ортопедической обувью. Решение— в замене на более легкое изделие. Как правило, ортезы из современных материалов существенно легче и удобнее ортопедической обуви и один и тот же ортез может использоваться с обычной обувью разных сезонов;
- ортез/обувь пытается «выправить» патологическую установку, которая уже требует хирургической коррекции. Например, стойкую эквинусную деформацию, которая не поддается коррекции руками. Ортезы могут противостоять спастичности, растягивать напряженные мышцы, но, к сожалению, не могут обернуть вспять фиксированные контрактуры. Попытка устранить контрактуру ортезом и насильно вывести конечность в правильное положение приводит к боли, еще большему мышечному спазму и даже нарушению

кровообращения в конечности. В этой ситуации необходимо либо решать вопрос о коррекции контрактуры с хирургом, либо, если операция невозможна или нежелательна в данное время, переделывать ортез с учетом деформации;

- высокий тонус в мышцах, фиксированных ортезом. Попытка растянуть обувью или ортезом спастичные мышцы вызывает дискомфорт, а в тяжелых случаях — даже еще большее повышение тонуса в ответ на боль. В этом случае важно сочетать ортезирование с методами коррекции спастичности. Чаще всего это локальная ботулинотерапия. При распространенной спастичности могут быть использованы более общие методы (прием антиспастических препаратов, установка баклофеновой помпы или СДР). Грамотный ортезист, видя спастику, сам предложит вначале подумать о ее коррекции. Так, например, заранее проведенная ботулинотерапия в спастичные мышцы облегчит снятие слепков для ортезов и их ношение. А грамотное ортезирование, в свою очередь, продлит эффект инъекций.

Важно, чтобы привыкание ребенка к ортезам/ортопедической обуви проходило максимально комфортно и постепенно стало привычкой. Можно понемногу увеличивать время пребывания в ортезе до рекомендованного врачом, обеспечить максимально возможный комфорт и безболезненность. Если это возможно, учесть пожелания ребенка при выборе расцветки и материалов.

Важно объяснять ребенку, почему и зачем ему приходится носить все эти приспособления, чем они ему помогают.

Часто родители жалуются, что ребенок отказывается надевать ночные ортезы или не спит в них всю ночь. В этом случае особенно важно проверить комфорт и безболезненность их использования, а также возможность ребенка самостоятельно менять положение во время сна. Бывают ситуации, когда в погоне за одномоментным решением всех проблем назначают сразу много ортезов на ноги и руки на ночь. В результате ребенок не может в них занять удобную позу, все болит и затекает. В этом случае стоит обсудить с врачом возможный компромисс и, например, поочередное использование ортезов на разные суставы в разные ночи или сокращение времени пребывания в них.

Ортопедическое и нейрохирургическое лечение

112. Можно ли избежать ортопедических деформаций при ДЦП?

К сожалению, даже регулярная и грамотная реабилитация, ортезирование и использование самых современных ТСР, наблюдение лучших специалистов не гарантируют отсутствие ортопедических деформаций у пациентов с ДЦП. Контрактуры, подвывихи и вывихи в суставах могут образовываться с возрастом при любом уровне GMFCS, но риски выше при выраженных двигательных ограничениях и высоком мышечном тонусе.

Традиционно считалось, что основная причина деформаций при ДЦП — высокий или очень низкий мышечный тонус и задержка двигательного развития, которые приводили к неправильному распределению нагрузки на растущий опорно-двигательный аппарат. Если справиться с ними, то не будет и ортопедических проблем. Но позже исследования показали, что образование контрактур при ДЦП зависит не только от реабилитации, но и во многом предопределено самим заболеванием. Нервная система регулирует все процессы в организме. Раннее повреждение головного мозга приводит к тому, что мышцы растут и развиваются в других условиях и отличаются от здоровых по своей структуре и свойствам (см. вопрос 54). И на эти измененные мышцы дополнительно накладываются последствия высокого/низкого тонуса, слабости,

несовершенной биомеханики (см. вопрос 53) и выбранных методов реабилитации и лечения. В силу всех перечисленных причин мышцы и суставы при ДЦП испытывают нефизиологичные нагрузки и не так устойчивы к преждевременному изнашиванию и старению. С другой стороны, ограничение физической нагрузки, как вынужденное, из-за двигательных проблем, так и искусственное, из-за оберегания ребенка, также неполезно для развития и работы опорно-двигательного аппарата. Поэтому реабилитация ребенка с ДЦП должна подразумевать регулярную посильную (не избыточную!) двигательную нагрузку в сочетании с другим доказанными методами профилактики деформаций. Но даже если укорочение мышц или вывих случились, это вовсе не обязательно следствие неправильной реабилитации. К сожалению, в части случаев это неизбежный процесс, который мы всеми силами стараемся замедлить и предотвратить.

113. Какие существуют методы профилактики вывиха бедра?

Риск и скорость прогрессирования подвывиха и вывиха бедра выше в раннем возрасте. Чем раньше начаты целенаправленное наблюдение за состоянием тазобедренных суставов и профилактические мероприятия, тем выше шанс предотвратить серьезные деформации и избежать необходимости хирургической коррекции. К методам профилактики и лечения вторичных деформаций тазобедренных суставов при ДЦП на сегодняшний день относят:

— физическую реабилитацию;

— использование отводящего бедренного ортеза;

— активную и пассивную вертикализацию с использованием специализированных технических средств: ходунков, опор для стояния (вертикализаторов), специализированных устройств для сидения;

— правильное позиционирование в бодрствовании и во сне с использованием ТСР и подручных средств (например, специальных подушек/укладок на время сна);

— коррекцию спастичности в мышцах, влияющих на тазобедренные суставы: инъекции БТА в мышцы бедра, блокада/пересечение запирательного нерва, интратекальное введение баклофена, дорзальная селективная ризотомия;

— пересечение или удлинение мышц, приводящих бедра.

Эффективность и обоснованность каждого из этих методов, а также их комбинаций для профилактики и коррекции ТБС при ДЦП, требуют подробного изучения. Результаты имеющихся исследований во многом зависят от возраста, тяжести двигательных нарушений и исходного индекса миграции головки бедра на момент включения пациентов в исследование. Можно выделить общие тенденции: использование консервативных антиспастических методов, физической реабилитации и ТСР более эффективно при их комбинации и начале использования в раннем возрасте (до 2 лет), а также у пациентов, чей индекс миграции бедра менее 30%. Другими словами, подвывих и вывих бедра при ДЦП легче предотвратить, чем пытаться остановить прогрессирование уже имеющейся патологии.

Для профилактики деформаций ТБС и своевременного использования всех перечисленных методов важны регулярное

и стандартизованное наблюдение за состоянием суставов и приверженность специалистов, работающих с ребенком, единым протоколам. Лучше всего это может быть осуществлено при внедрении на государственном уровне стандартизованных программ скрининга патологии ТБС и других часто встречающихся деформаций (см. вопрос 65). В России, к сожалению, на данный момент подобных общегосударственных программ не разработано, но есть примеры успешного внедрения иностранных программ скрининга ортопедических деформаций при ДЦП в отдельных регионах.

114. Что такое этапное гипсование и когда его проводят?



Гипсование — один из первых методов, помогавших бороться с контрактурами при ДЦП. Этот метод использовали еще до всех лекарств, современных ортезов, ботулинотерапии и нейрохирургических операций. При помощи гипса конечность выводили в наиболее близкое к правильному положение и фиксировали на несколько дней или недель. Потом гипс снимали, дополнительно корректировали деформацию и вновь фиксировали гипсом. И так пока не будет достигнут необходимый результат или предел возможной коррекции. Раньше это был один из немногих доступных способов без операции растянуть спастичные мышцы у пациентов с ДЦП и

закрепить результат на некоторое время. Нередко гипс накладывали от кончиков пальцев ног до верхней части бедра с двух сторон и добавляли распорку между бедрами, чтобы уменьшить перекрест ног. Такая поэтапная коррекция могла длиться не один месяц. Было некомфортно, больно, это вызывало частичную атрофию мышц, но позволяло отложить или избежать проведения тяжелых операций на мышцах и суставах. К сожалению, обратной стороной длительного гипсования были не только атрофия мышц, но и значительное ограничение подвижности, невозможность полноценной двигательной реабилитации, выпадение ребенка из обычной жизни и большая нагрузка на ухаживающего человека.

Сейчас, на фоне современных представлений о нейропластичности, важности ранних функциональных тренировок и максимальной социализации ребенка с ДЦП, длительное и обширное гипсование само по себе уже не применяется. Но в некоторых ситуациях этот метод может быть использован локально, в сочетании с другими подходами, что компенсирует недостатки каждой из методик. Например, когда в суставе уже нет полного объема движения, не помогают ЛФК и массаж, не справляются обувь и ортезы, эффекта ботулинотерапии мало и он непродолжителен, но ребенок еще мал или нет четких показаний для операции. Чаще всего этапное гипсование используют при эквинусной установке стопы. В этом случае может быть сделан гипсовый «сапожок» до колена на одну или обе ноги, который растянет спастичные мышцы голени и выведет стопу в правильное положение. В застывшем гипсе можно ходить и заниматься ЛФК. Гипс может

быть сделан сразу с полной коррекцией (если позволяет деформация) или в несколько этапов с постепенным выведением сустава в правильную позицию. Этапное гипсование часто сочетают с ботулинотерапией: предварительно расслабляют мышцы инъекциями, а через несколько дней, когда тонус уже начал снижаться, накладывают гипс. Иногда встречается и обратный порядок: растянуть мышцу гипсом, потом провести ботулинотерапию, чтобы эффект длился дольше. В каком порядке лучше действовать? Как долго носить гипс? Как часто проводить гипсование? Единых рекомендаций нет. Используются различные сроки и комбинации. В научных публикациях разные выводы, зависящие от отбора пациентов и дизайна исследования. На наш взгляд, если проводить гипсование после ботулинотерапии, ребенку будет легче и комфортнее носить гипс, а врачу зачастую удается сразу вывести конечность в правильное положение, что сокращает продолжительность гипсования и количество визитов к врачу. Как правило, на все этапы гипсования уходит от 3 до 8 недель.

Несмотря на эффективность этапного гипсования в борьбе с контрактурами при ДЦП, важно помнить, что длительное обездвиживание конечности приводит к атрофии мышц, тугоподвижности в суставах и к ухудшению контроля движений в ней (см. вопрос 75). Это обратимые процессы, но они требуют времени для реабилитации. Поэтому к данному методу прибегают, когда неэффективны другие вмешательства, с минимально необходимой частотой и продолжительностью.

115. В каком возрасте лучше проводить ортопедические операции?

В том случае, когда все консервативные методы уже не помогают и укорочение мышц, деформации суставов ограничивают движения ребенка, мешают развитию, вызывают боль и грозят еще бóльшим ухудшением состояния, ставится вопрос о хирургической помощи. Ортопедические операции при ДЦП — это коррекция последствий неврологических нарушений, но, к сожалению, не исправление самой причины, поэтому, выбирая хирургическое лечение, всегда взвешивают пользу и нежелательные последствия. Операцией, даже самой сложной и качественной, невозможно «вылечить ДЦП», но можно существенно помочь ребенку, если она сделана вовремя и по показаниям. Мастерством ортопеда-хирурга в случае ДЦП является не только техника операции, но и знания, способность просчитать оптимальный момент для операции у конкретного ребенка.

Операции в раннем возрасте не могут полностью исключить повторные вмешательства в связи с продолжающимся ростом ребенка на фоне сохраняющихся неврологических нарушений. Каждая новая операция при ДЦП и последующая иммобилизация все более негативно отражаются на структуре и функции мышц и всей опорно-двигательной системы, влияют на общее двигательное развитие ребенка, скорость освоения и вероятность удержания навыков. Поэтому при ДЦП по возможности следует избегать ранних хирургических вмешательств. Вместе с тем неоправданная отсрочка операции при наличии явных показаний может привести к дальнейшему

усугублению деформации, потребности в более травматичном вмешательстве с меньшей эффективностью и формированию патологии в соседних суставах.

То есть можно дать такой противоречивый ответ: ортопедические операции при ДЦП лучше проводить в как можно более старшем возрасте, но не слишком поздно.

Наилучшая ситуация— когда удается за счет всех мер реабилитации, ортезирования, позиционирования и своевременной коррекции тонуса либо вовсе обойтись без операций, либо отсрочить их до того момента, когда завершен интенсивный рост и риск рецидивов деформаций минимален, а все накопленные проблемы можно решить одномоментным многоуровневым вмешательством.

116. Что такое многоуровневые ортопедические вмешательства?

Это современная концепция ортопедической помощи при ДЦП. Ее суть в том, что ортопедические деформации в конечностях (в первую очередь, в ногах) лучше всего исправлять одномоментно на всех функциональных уровнях. То есть, например, одновременно устранять эквинусную установку стоп, сгибание в коленных суставах и перекрест бедер. Или сочетать операцию на костях таза по поводу вывиха бедра с удлинением мышц ног. Такой подход позволяет минимизировать число отдельных операций, наркозов, послеоперационного ношения гипса и реабилитаций.

Если оперировать каждую проблему по-отдельности, оставшиеся деформации будут по-прежнему мешать нормальным движениям и ограничивать реабилитацию. В итоге ребенок будет переживать одну операцию за другой, каждый раз подолгу находясь в больнице, потом в гипсе, потом с болью и трудом разрабатывая движения и возвращаясь к прежним навыкам.

Основными ограничениями к многоуровневому подходу являются общее состояние ребенка и объем операции. Современные методики операции и наркоза, послеоперационного выхаживания и ортезирования позволяют в большинстве ситуаций либо провести все вмешательства одновременно, либо разбить их на два-три этапа, следующих с минимальным интервалом один за другим. Но такой подход предполагает слаженную работу большой команды специалистов в стационаре и на амбулаторном этапе. В идеале реабилитация должна начинаться еще в стенах больницы, а после выписки у семьи на руках должны быть четкие рекомендации о сроках снятия гипса, вертикализации, использовании ортезов и других ТСР.

117. Что такое миофибротомии?

Классические ортопедические операции на мышцах при ДЦП подразумевают, что врач проводит все манипуляции на мышцах и сухожилиях открыто, т.е. разрезая кожу и контролируя свои действия зрением. После операции на конечность накладывают гипс на несколько недель, чтобы обездвижить мышцу и дать ей возможность надежно срастись. Наряду с

такими операциями всегда существовали различные «малоинвазивные вмешательства». Такие методики чаще всего имеют авторские названия и представляют собой различные модификации надрезов и разрезов мышц и фасций через небольшие разрезы в коже — миофибротомий (от лат. «мышца», «фасция», «рассекать»). Самая известная в России — методика Ульзибата. Как правило, авторы описывают смысл метода как рассечение тяжей, мешающих нормальному движению укороченной мышцы. Чаще всего после подобных операций гипс не используют либо накладывают повязку на короткое время.

Подробного описания техники операции, международных исследований эффективности и безопасности, длительных наблюдений нет, научных публикаций — единицы, сомнительной доказательности. Сторонники метода чаще всего используют в качестве подтверждения эффективности отзывы родителей и распространяют свою методику, в первую очередь, через родительские сообщества. Вместе с тем в классической ортопедии накоплены данные об отдаленных негативных последствиях повторных многоуровневых миофибротомий, особенно проведенных на большом числе мышц, отвечающих за опорную функцию и ходьбу. В результате таких операций мышцы накапливают рубцовую ткань, теряют остатки эластичности и силы, перерастягиваются, не держат суставы. Через несколько лет после операции ходить становится труднее, появляются новые деформации, бороться с которыми с каждым разом все сложнее. Но об этом уже не рассказывают ни родители прооперированных пациентов, ни адепты метода.

В наибольшей степени страдают пациенты с GMFCS III–IV, когда ходьба и так затруднена, есть исходная выраженная мышечная слабость и высокий риск утраты функции и без подобных операций. При меньших двигательных нарушениях (GMFCS I–II), особенно у пациентов с гемипарезом, миофибротомии могут не приводить к столь же плачевным результатам за счет небольшого числа мышц для вмешательства, их лучшей исходной функции и возможности опоры на здоровую сторону.

Малоинвазивные миофибротомии существуют очень давно, с самого начала хирургической помощи пациентам с ДЦП. В эпоху отсутствия наркоза и антибиотиков это был достаточно безопасный способ устранить мешающие деформации. Но и сегодня регулярно находятся те, кто вновь и вновь «открывают» данный метод, придумывая ему новые названия, даже патентуют. Хотя при современном развитии ортопедии и анестезиологии логичнее и безопаснее пользоваться более изученными техниками операций с предсказуемым результатом.

118. Нейрохирургические операции при ДЦП: какие бывают и кому нужны?



ДЦП невозможно излечить какой-либо операцией, даже на головном или спинном мозге, но нейрохирурги могут помочь справиться с некоторыми симптомами и осложнениями церебрального паралича. Основные направления нейрохирургической помощи при ДЦП следующие.

- **Лечение гидроцефалии** (см. вопрос 47). Как правило, такие операции проводятся в раннем возрасте, нередко — сразу после рождения ребенка с ДЦП. Для лечения гидроцефалии нейрохирург создает или восстанавливает пути для оттока скапливающегося ликвора. Для этого могут использоваться как

эндоскопические операции с соединением ликворных пространств мозга друг с другом и восстановлением оттока жидкости, так и установка шунта — специальной системы, выкачивающей лишнюю жидкость из мозга в брюшную полость (вентрикуло-перитонеальный шунт). Шунт требует настройки и наблюдения. К сожалению, в дальнейшем существует риск дисфункции шунта из-за его закупорки, инфицирования или механического повреждения. Возможными признаками дисфункции шунта могут быть:

- головная боль, которая не проходит после отдыха или приема обезболивающего лекарства;
- рвота с ощущением легкой тошноты (или вовсе без ее ощущения);
- слабость;
- повышенная раздражительность;
- спутанность сознания;
- появление нарушений равновесия и ходьбы;
- проблемы с пробуждением или бодрствованием;
- судороги;
- появившиеся нарушения глотания;
- пронзительный крик у младенцев;
- нечеткость зрения, двоение в глазах, потеря зрения;
- стойкое повышение температуры тела без признаков другого инфекционного заболевания;

    - отек, покраснение, боль вдоль пути прохождения шунта.

При появлении этих симтпомов необходимо немедленно обратиться к нейрохирургу. Кроме того, наличие программируемого шунта может накладывать ограничения на проведение некоторых исследований (МРТ), а также использование ряда бытовых и промышленных приборов. Об этих ограничениях следует расспросить лечащего хирурга, а также иметь на руках памятку с информацией о типе шунта и параметрах его настройки.

- **Лечение фармакорезистентной эпилепсии** (см. вопрос 82). Для некоторых форм эпилепсии при отсутствии эффекта от медикаментозного лечения могут использоваться нейрохирургические операции с удалением эпилептогенного очага или его изоляцией от остального мозга, а также стимуляция блуждающего нерва.
- **Коррекция спастичности.**Нейрохирургические операции для снижения тонуса могут быть как обратимыми, так и необратимыми. К обратимым методам относят установку баклофеновой помпы (см. вопрос 119) или хроническую эпидуральную стимуляцию (в настоящее время практически не применяется из-за невысокой эффективности). К необратимым — невротомию (пересечение периферических нервов, идущих к спастичной мышце) и селективную дорзальную ризотомию (СДР) (см. вопрос 120).

- **Коррекция гиперкинезов.** Для лечения дистонии и гиперкинезов возможно применение стимуляции глубинных структур головного мозга (метод DBS — *deep brain stimulation*). Для этого в определенные структуры головного мозга вживляют электроды, по которым подаются импульсы от запрограммированного устройства — DBS-нейростимулятора, установленного под кожу пациента. Импульсы изменяют функции выбранных структур головного мозга и уменьшают нежелательные движения, которые регулируются этими структурами. К сожалению, сегодня положительный опыт применения DBS накоплен преимущественно при наследственных гиперкинезах и нейродегенеративных заболеваниях. Для ДЦП опыт и эффективность использования DBS пока невелики.

119. Что такое баклофеновая помпа? Когда и зачем ее устанавливают?

Один из методов лечения спастичности — баклофеновая помпа. Метод обоснованный, показавший свою эффективность в научных исследованиях и включенный в международные протоколы лечения взрослых и детей не только с ДЦП, но и с другими повреждениями головного и спинного мозга, приводящими к спастичности. Суть метода в том, что антиспастический препарат (баклофен) вводят не через рот (в таблетках), а непосредственно к месту его действия — спинному мозгу. Для этого в пространство около спинного мозга ставят

катетер, по которому из специального резервуара (помпы) с определенной скоростью подается препарат. Саму помпу размещают под кожей (обычно на животе). Врач подбирает необходимую дозу баклофена и программирует помпу. Баклофен действует неизбирательно, т.е. на все мышцы. Поэтому помпу ставят пациентам с тяжелой распространенной спастичностью (как правило, GMFCS IV–V), для которых недостаточно эффективны прием антиспастиков через рот и ботулинотерапия. При спастичности в единичных мышцах этот метод не применяют.

Плюсы баклофеновой помпы:

- для получения эффекта нужно существенно меньше препарата, чем при приеме в таблетках. Это уменьшает осложнения и риски от приема препарата;
- препарат поступает сразу к месту действия, а не через пищеварительную систему, меньше побочных реакций, быстрее эффект;
- более равномерное поступление препарата — более равномерное, стабильное и длительное снижение тонуса;
- обратимость метода — при осложнениях или неэффективности помпу можно отключить/удалить.

Минусы баклофеновой помпы:

- установка помпы — небольшая, но настоящая нейрохирургическая операция на спинном мозге с соответствующими рисками и возможными осложнениями;
- необходимость регулярно обслуживать помпу:

заправлять препаратом (обычно раз в 2–4 месяца, зависит от дозы), менять раз в несколько лет из-за севшей батарейки;
- постоянное наличие инородного тела в организме — риски инфицирования и выхода из строя любой части помпы;
- в случае поломки помпы необходим быстрый доступ к квалифицированной помощи, так как резкое прекращение поступления препарата может привести к тяжелым реакциями отмены.

Ограничения:

- баклофеновая помпа подходит не всем пациентам. До установки помпы проводят пробы с баклофеном. Если нет положительного ответа на лечение, то ставить помпу нецелесообразно;
- есть ограничения по возрасту (точнее, по росту и весу). Маленькому ребенку может быть физически некуда установить саму помпу (резервуар с препаратом);
- помпа не всегда полностью убирает спастичность. Нередко ее комбинируют с ботулинотерапией в оставшиеся напряженными мышцы;
- помпа помогает снизить тонус, уменьшить болезненные мышечные спазмы, но бессильна против уже сформировавшихся контрактур. И не так эффективна при гиперкинезах.

120. Что такое СДР и кому проводят эту операцию?

СДР — это операция на спинном мозге, при которой частично пересекают чувствительные корешки, идущие от спастичных мышц ног. Во время операции выделяют волокна, идущие от каждой мышцы, тестируют их, стимулируя током (электромиографом), и определяют, какие из них и насколько необходимо пересечь, чтобы снизить тонус в выбранных мышцах. Действуют на чувствительные корешки, а не двигательные. То есть не напрямую уменьшая импульс, идущий к мышце, а вмешиваясь в рефлекторный механизм регуляции тонуса. Метод показал высокую эффективность в снижении тонуса при ДЦП, но его влияние на функциональные возможности ребенка не столь однозначно и зависит от многих аспектов: от тщательного отбора кандидатов для операции и постановки реальных целей до долгосрочной послеоперационной реабилитации. Наилучших результатов удается достичь у детей с уровнями GMFCS II–III и спастической диплегией, т.е. преимущественным повышением тонуса в мышцах ног. В этом случае СДР позволяет не только снизить тонус, но и улучшить походку, избежать тяжелых ортопедических осложнений. Поэтому оптимально проводить операцию до формирования стойких деформаций мышц и скелета. Обычно в возрасте от 2–3 до 7–10 лет. Так как после операции требуется длительная и интенсивная реабилитация, важно, чтобы уровень интеллекта и коммуникации позволял ребенку хорошо сотрудничать с реабилитологом. Основными противопоказаниями к СДР являются выраженная слабость мышц ног, вывих бедра и другие грубые ортопедические деформации, препятствующие послеоперационной

реабилитации, гиперкинезы. СДР не влияет на гиперкинезы и может даже сделать их более явными на фоне снижения спастичности. Подробнее прочитать про метод СДР, показания и противопоказания к операции, а также алгоритмы реабилитации можно в книге О.А. Клочковой с соавт. «Селективная дорзальная ризотомия при ДЦП: практические рекомендации по отбору пациентов и реабилитации», 2022 (в свободном доступе на https://vesnafund.ru/sdr-rukovodstvo).

121. Что такое стволовые клетки и помогают ли они при ДЦП?

Стволовые клетки успешно используют в некоторых областях медицины, но в детской неврологии это еще недостаточно изученная, хотя и перспективная тема. С одной стороны, появляется все больше качественных публикаций, аккуратно говорящих о положительных результатах применения стволовых клеток при повреждениях нервной системы. С другой стороны, исследователи не скрывают, что:

- многие положительные результаты получены на животных. Про людей информации пока меньше;
- эффект виден в ближайшее время после введения. Различия у получавших и не получавших стволовые клетки пациентов в отдаленный период в ряде исследований не выявлены;
- нет точного понимания, какие именно стволовые клетки (свои/чужие, эмбриональные/из пуповины/костного мозга и т.п.), в каком количестве, с какой периодичностью и в

каком возрасте лучше вводить. Вариантов огромное множество. И каждый должен быть тщательно исследован в сравнении с плацебо;

- показано, что чем раньше от момента повреждения мозга введены стволовые клетки, тем лучше эффект. Но сложность в том, что достоверных критериев раннего прогноза ДЦП почти нет и непонятно,как выбирать, кому показано данное лечение, а для кого риски выше потенциальной пользы;
- введение стволовых клеток относительно безопасно с точки зрения осложнений самой процедуры, но данных про отдаленные последствия мало.

Именно поэтому клеточная терапия в развитых странах все еще находится в разряде научного эксперимента и не внедрена в стандартную официальную помощь детям с ДЦП. В странах, где к применению стволовых клеток относятся со всей серьезностью на государственном уровне, все работы ведутся в рамках научных исследований, за счет грантов и средств самих лабораторий, со страхованием рисков пациентов. К сожалению, наряду с этим в государствах с менее строгим законодательством в этой области применение стволовых клеток носит коммерческий характер, происходит за счет пациентов, а выводы о результатах, эффективности и безопасности метода могут быть существенно искажены.

Вопросы питания и педиатрического сопровождения

Дети с ДЦП в большинстве случаев не настолько отличаются от сверстников по этапам и особенностям становления характера, привычек и даже сопутствующим болезням, как иногда считают родители и даже специалисты. Это такие же дети, и они имеют право на те же «обычные» педиатрические проблемы каждого возраста. На рахит, анемию, колики и срыгивания в первые месяцы жизни. Вовсе не обязательно от повышенного внутричерепного давления и повреждения мозга. На индивидуальную непереносимость продуктов, встречающуюся и у сверстников и вовсе не обязательно требующую каких-то особых авторских «диет для ДЦП» и специальных витаминов, но нуждающуюся в грамотной коррекции педиатром или диетологом. На поведенческие нарушения сна, нежелание отучаться от соски, груди, засыпать самостоятельно и т.д. На разные детские эмоции, непослушание и истерики, которые в силу болезни ребенка нередко прощают и разрешают, но потом не могут справиться, списывая на «тяжелую неврологию».На частые ОРВИ и другие детские болезни не из-за «слабого иммунитета», а в силу постоянных посещений больниц, реабилитаций и перегрузки занятиями. На усталость в школе, головные боли, трудности с эмоциями и поведением не только из-за повреждения нервной системы, но и из-за учебных перегрузок, нарушенного режима, избытка ТВ и гаджетов. Да, наличие ДЦП накладывает отпечаток не только на

двигательное или речевое развитие, но и на другие сферы жизни и здоровья ребенка. Но пусть это станет поводом для здорового образа жизни и питания, посильного спорта, а не только для бесконечных обследований, ограничений и лечения.

122. Можно ли детям с ДЦП делать прививки?

Вакцинация у детей с ДЦП вызывает много вопросов и опасений у родителей и у специалистов, которые наблюдают такого ребенка. Существует множество мифов и предубеждений против прививок. Так, например, часто родители боятся, что у ребенка произойдет откат в развитии после вакцинации, или появятся судороги, или абстрактно «станет хуже».

Эти страхи очень понятны. Ведь, когда мы вакцинируем ребенка, у него нет никакой инфекционной болезни и мы даже не уверены, что он когда-нибудь с ней столкнется (ну, например, с полиомиелитом шансы встретиться невысоки). Тем не менее нам необходимо ввести какой-то препарат, который может даже вызвать неприятные ощущения — боль в месте укола, припухлость конечности, повышение температуры. Зачем же подвергать ребенка этим неприятностям, если он сейчас не болен? Дело в том, что вакцинация — это страховка. Мы тратим деньги на страховку для машины, хотя можем купить на них что-то более приятное и нужное прямо сейчас. И многие из нас так никогда и не попадут в аварию, и не потребуется большая сумма денег на ремонт машины. Получается, мы зря несколько лет подряд тратили деньги на страховку, раз она не пригодилась?

Но это работает не так. Именно благодаря страховке мы можем спокойно планировать весь остальной бюджет — мы знаем, что в случае чего мы не будем бегать с поиском большой суммы и отнимать эти деньги из других важных статей расходов.

Так же и с вакцинацией, только цена отказа от страховки может оказаться намного выше. Мы прививаем ребенка, чтобы не думать все остальное время про то, как не допустить инфекцию в его жизнь. Мы спокойно контактируем с другими детьми, водим ребенка на занятия и кружки, возим на многочисленные реабилитации, где он может встретиться с каким угодно инфекционным заболеванием, потому что мы гарантированно защитили нашего ребенка от самых опасных и тяжелых инфекций.

И все же, если у ребенка ДЦП — разве это не накладывает ограничения на вакцинацию?

Тут на помощь приходит наука и статистика. К счастью, мы можем опираться на очень большое количество данных, полученных о вакцинации детей с различной патологией и без нее в странах, где вакцинация имеет хороший учет — это скандинавские страны, Великобритания, США, Австралия и другие. В них проанализированы большие массивы данных о вакцинации миллионов детей, и вот что мы в них видим: никаких отличий в реакциях на вакцинацию между здоровыми детьми и детьми с ДЦП нет. Более того, никаких отличий в реакциях между группой здоровых детей и детей с аутизмом также нет, хотя на этот счет ходило и ходит много спекуляций, связанных с недоброкачественными публикациями и спекуляциями на страхах родителей.

Таким образом, сам по себе диагноз ДЦП не противопоказание к вакцинации, а, напротив, повод задуматься о необходимости всесторонней защиты ребенка от тяжелых инфекций, поскольку риски встретиться с инфекцией и получить тяжелые осложнения выше, чем у здоровых детей. Это связано, в первую очередь, с социальными причинами: ребенок с ДЦП чаще бывает в больницах и поликлиниках, где очень высока вероятность контакта с зараженными детьми. Также ребенок с ДЦП чаще меняет детские коллективы — посещает развивающие занятия, курсы реабилитации и т.д. А значит, снова и снова рискует встретиться с ребенком с инфекционным заболеванием. Кроме того, есть и медицинские сложности — часто инфекционные болезни у ребенка с ДЦП протекают тяжелее, чем у обычного ребенка, и чаще приводят к осложнениям. Это связано с понятными ограничениями: ребенку с ДЦП тяжелее принять удобную позу, тяжелее кашлять (так как это тоже двигательный акт), тяжелее самостоятельно отсморкаться. Иногда тяжелее осуществлять гигиену у ребенка с тяжелыми двигательными нарушениями — например, при ветряной оспе важно не допустить инфицирования элементов сыпи, что может быть непростой задачей в ситуации лежачего ребенка.

В настоящее время рекомендации для детей с ДЦП включают всю обязательную и дополнительную вакцинацию. Так, например, вакцинация от менингококковой инфекции или ветряной оспы не входит в Российский Национальный календарь, однако она рекомендована детям из особых групп — в том числе детям с ДЦП.

Другие состояния, которые могут сопутствовать ДЦП, например, недоношенность, эпилептические судороги, тяжелая белково-энергетическая недостаточность или переливание компонентов крови, могут быть причиной временной отсрочки в вакцинации или выбора индивидуальных схем введения вакцин, но не абсолютным противопоказанием. Абсолютные противопоказания для вакцинации у детей с ДЦП такие же, как и у здоровых: гиперчувствительность к веществам, входящим в состав вакцины; тяжелые аллергические реакции и тяжелые поствакцинальные осложнения на введение предыдущих доз вакцины. Вакцины, которые сейчас применяются для вакцинации детей, изучены очень хорошо, и все возможные нежелательные эффекты описаны в научной литературе. Самым опасным осложнением вакцинации является анафилактический шок. Он может случиться в ответ на введение любой новой для ребенка вакцины (как и на введение любого другого нового препарата, антибиотика, витамина и т.д.), поэтому в прививочных кабинетах всегда присутствует противошоковый набор препаратов. Если, например, вакцинация проводится вне кабинета, у доктора этот набор должен быть с собой.

Еще одним ограничением для вакцинации, требующим индивидуального подхода и специальных схем введения вакцин, являются врожденные и приобретенные иммунодефициты. Это значит, что у ребенка стоит диагноз «Первичный иммунодефицит», «ВИЧ» или другие врожденные формы иммунодефицита. Такие дети, как правило, болеют тяжелыми инфекционными заболеваниями с рождения и требуют

серьезного лечения. Это очень редкие ситуации, к ним не относятся дети, которые часто болеют ОРВИ или у которых «слабый иммунитет» (не по данным анализов, а субъективно). Эти дети, как правило, здоровы и просто имеют склонность к частым ОРВИ. При частых ОРВИ вакцинация проводится в полном объеме вне активного заболевания. И, например, вакцинация от пневмококка помогает у детей с хроническими заболеваниями сократить частоту и тяжесть бактериальных осложнений (отитов, пневмоний, менингита), вызванных данным возбудителем.

Еще раз подчеркнем, что вакцинация особенно важна для детей с хроническими заболеваниями, к которым относится и ДЦП. Ложные и неоправданные отводы от вакцинации встречаются часто, в том числе по инициативе некомпетентных специалистов. В таких случаях рекомендуем обращаться за вторым мнением в специализированные отделения вакцинопрофилактики при региональных и федеральных центрах, научных институтах.

123. Требуется ли ребенку с ДЦП специальная диета?

Встречается много различных рекомендаций диет для детей с неврологическими заболеваниями: безлактозная, безглютеновая, кетогенная и другие. Что стоит за этими рекомендациями? И есть ли у детей с ДЦП действительно особенности пищеварения?

Начнем с того, что ни одна из специальных диет не может подействовать на причину ДЦП, которая кроется в физической гибели клеток головного мозга, и не существует диетических воздействий, которые могли бы обратить или исправить эти процессы. Современные качественные научные исследования показывают, что исключение или ограничение какой-либо группы продуктов в питании не приводит к улучшению состояния и функционирования ребенка с ДЦП. Естественно, речь не идет об употреблении продуктов, заведомо не рекомендованных в рационе детей: избытка сладостей, соленых, маринованных, копченых продуктов, консервов, газированных напитков и т.п. Для того, чтобы ограничить данные продукты, не обязательно соблюдать какую-то специфическую диету, достаточно просто обладать здравым смыслом и общими знаниями о здоровом питании. Именно с ограничением не самых здоровых продуктов (например, сладостей или мучных изделий), а также выстраиванием регулярного режима приема пищи или достаточного потребления жидкости и клетчатки могут быть связаны положительные результаты внедрения специфических диет (уменьшение запоров, срыгиваний и т.п.), о которых рассказывают родители пациентов. Но повторим еще раз: для того, чтобы выстроить правильный режим питания и здоровый рацион ребенка с ДЦП, необязательно использовать малоизученные диеты или полностью исключать целые группы продуктов. Тем более— компенсировать искусственные ограничения приемом малоизученных биологических добавок.

Отдельно стоит упомянуть кетогенную диету. Этот способ вмешательства используется для лечения детей с тяжелыми

формами эпилепсии (см. вопрос 82). У трети детей с ДЦП развивается та или иная форма эпилепсии. Иногда течение ее тяжелое, приступы тяжело поддаются медикаментозной терапии и врачи прибегают к другим способам лечения. В этом случае кетогенная диета должна быть назначена и контролироваться доктором. В остальных ситуациях этот тип питания не показал позитивного влияния на развитие и двигательные функции у детей.

Если говорить об особенностях пищеварения и обмена веществ у детей с ДЦП, то такие особенности есть. Например, у детей с ДЦП часто бывают трудности с набором веса и ростом — причины этого мы обсуждали в вопросах 38 и 39. В таком случае важно скорректировать питание таким образом, чтобы максимально помочь ребенку набрать нужный вес и не иметь выраженного отставания в физическом развитии. Кроме того, из-за частых нарушений жевания и глотания переваривание и усвоение пищи детьми с ДЦП могут происходить не так, как обычно. Поэтому может потребоваться изменить консистенцию пищи (мелкие кусочки, пюрированная еда), ограничить или исключить очень твердые продукты, которые ребенку тяжело прожевать. Нередко дети с ДЦП страдают от гастро-эзофагеальной рефлюксной болезни (забросом еды из желудка в пищевод), что может потребовать уменьшения объема порции, более частых приемов пищи, чем принято в данном возрасте.

Поэтому коррекция питания ребенка с ДЦП должна проводиться квалифицированным специалистом — врачом-диетологом или гастроэнтерологом, с учетом конкретных проблем данного ребенка и особенностей его организма. Нет

«универсальной» диеты для ДЦП, как нет двух абсолютно одинаковых детей с ДЦП. Коррекция диеты и режима питания в идеале должна проходить в координации с реабилитологами (эрготерапевт, логопед), которые работают с ребенком: чтобы понимать, нужно ли одновременно с этим обучать ребенка каким-то новым навыкам, адаптировать посуду и приборы, менять его распорядок и бытовую обстановку.

124. Нужно ли ребенку с ДЦП давать витамины или еще какие-то добавки к пище?

Как и любому ребенку, детям с ДЦП рекомендован прием профилактической дозы витамина D независимо от времени года и/или нагрузок. Дефицит и недостаточность витамина D широко распространены во всем мире, а в Российской Федерации среди детей и взрослых составляют в среднем 80% населения вне зависимости от возраста, региона проживания и времени года. Дети с тяжелыми формами ДЦП имеют повышенный риск дефицита данного витамина из-за того, что больше времени проводят в закрытых помещениях, а также в случае приема противоэпилептических препаратов. Некоторые из них могут влиять на обмен витамина D. Кроме того, у людей с тяжелыми двигательными нарушениями может быть повышен риск остеопороза, так как кости меньше и реже подвергаются вертикальной нагрузке, кровоток в костях ниже, чем в норме, часто есть дефицит питания, связанный с трудностями жевания и глотания. Поэтому при ДЦП особенно важно регулярно

принимать профилактические дозы витамина D. Согласно совместным рекомендациям Союза педиатров России, Российской ассоциации эндокринологов и Российской ассоциации по остеопорозу[12], для лечения и профилактики дефицита витамина D у детей рекомендуется использовать **колекальциферол**(международное непатентованное название лекарства, содержащего витамин D) **в дозах: в возрасте 1–12 месяцев — 1000 МЕ/сут, в 1–3 года — 1500 МЕ/сут, в 3 года — 18 лет — 1000 МЕ/сут. У взрослых профилактическая доза составляет: с 18 до 50 лет — 600–800 МЕ/сут, старше 50 лет — 800–1000 МЕ/сут.**

Если есть вероятность дефицита витамина D или остеопороза, врач может направить на дополнительные обследования (анализы крови, денситометрию — определение плотности костной ткани). Только при выявлении отклонений дозы витамина D могут быть увеличены до лечебных, также в рацион может быть введен дополнительный кальций.

Для понятий «дефицит» и «недостаточность» витамина D существуют четкие критерии. Для их определения проводят анализ крови и определяют концентрацию 25(OH)D. Дефицитом витамина D считают концентрацию 25(OH)D < 20 нг/мл (< 50 нмоль/л), недостаточностью — концентрацию от 20 до 29 нг/мл (от 50 до 72,5 нмоль/л), адекватным уровнем — концентрацию ≥30 нг/мл (≥ 75 нмоль/л). То есть **концентрация выше ≥ 30 нг/мл (≥ 75 нмоль/л) — это уже нормальное значение**, которое не требует коррекции. Больше витамина D в крови — не значит лучше или полезнее для организма. Мы так подробно останавливаемся на данном вопросе, поскольку в последнее

время существует тенденция неоправданного назначения или самостоятельного употребления высоких лечебных доз витамина D у детей с неврологическими нарушениями в рамках различных «авторских» диет и курсов без должного обследования или с ошибочной интерпретацией результатов. Без назначений квалифицированного врача не стоит самостоятельно принимать повышенные дозы витамина D или кальция, так как это может привести к осложнениям, например, формированию камней в почках.

Важность приема других витаминов обсуждается, и данные в научной литературе противоречивые. Однако рекомендации педиатров сводятся к тому, что если ребенок питается относительно разнообразно (представлены все группы продуктов, объем питания соответствует возрасту), то необходимости в дополнительных витаминных препаратах у него нет. Конечно, при выявлении признаков того или иного дефицита на осмотре у врача этот витамин должен быть назначен.

Значение дополнительного приема препаратов омега-3-жирных кислот в рационе ребенка до сих пор неоднозначно, но убедительных научных данных о том, что они приносят пользу, нет. Учитывая, что ребенку с ДЦП иногда приходится пить действительно нужные препараты (антиспастические, противосудорожные, препараты для лечения рефлюкса и т.п.), назначение любой «лишней» таблетки должно быть оправдано и доказанно необходимо.

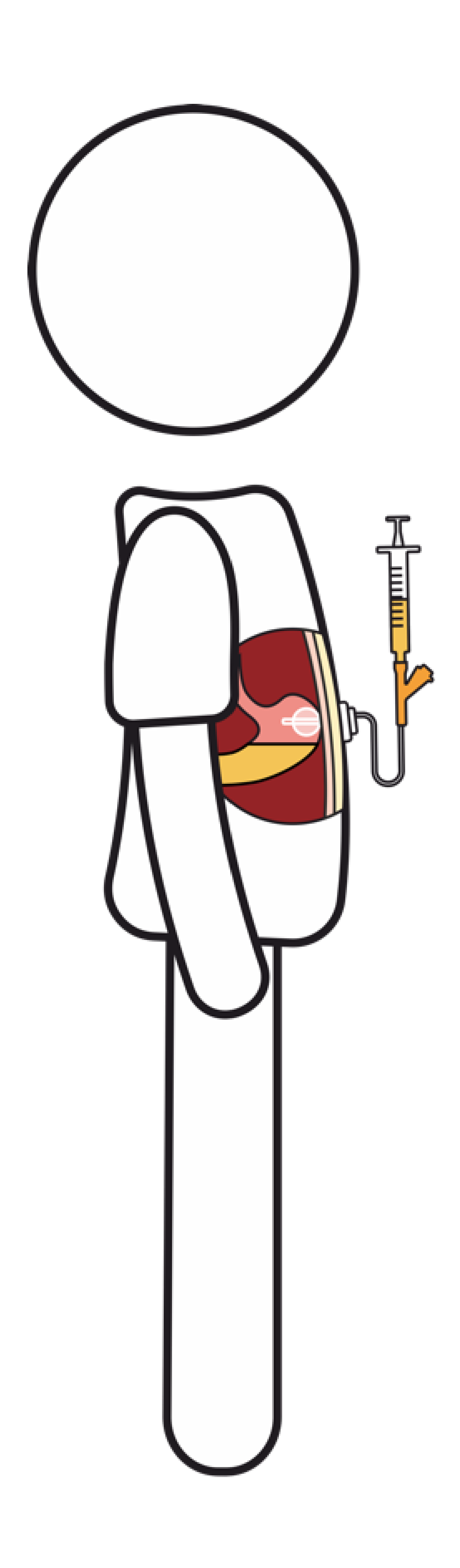
Что касается других добавок к пище, зачастую детям с ДЦП необходима пища с повышенным содержанием белка, так как он

может хуже усваиваться или на фоне спастичности может быстрее разрушаться мышечная ткань и ребенку требуется много «строительного материала» для ее восстановления (см. вопрос 55). Кроме того, при ДЦП бывают повышенные потери белка из-за слюнотечения. Эти потери также важно компенсировать, добавляя в рацион дополнительные порции белковой пищи или специализированные обогащенные белком смеси/продукты. В случае выраженных дефицита питания и энергетической недостаточности, которые не могут полностью компенсироваться приемом обычной пищи, также может быть назначено дополнительное питание высококалорийными смесями. И высокобелковые, и высококалорийные смеси — это лечебное питание, которое должно назначаться врачом (педиатром, диетологом, гастроэнтерологом) по строгим показаниям и с расчетом дозировок и длительности приема, поскольку оказывает дополнительную нагрузку на пищеварительную систему и почки ребенка.

125. Что такое гастростома и когда целесообразно подумать о ее установке?

Гастростома — это искусственное отверстие, соединяющее желудок и переднюю брюшную стенку. В него устанавливается и закрепляется специальная гастростомическая трубочка, через которую можно вводить пищу, жидкости и лекарства, минуя процесс глотания (рис. 22). Это бывает необходимо, когда человек либо не может глотать (находится в реанимации, на искусственной вентиляции легких и т.д.), либо глотание у него

значительно затруднено и сопряжено с высокими рисками: аспирации, недостаточности питания и истощения. Если предполагается, что глотание будет в ближайшее время восстановлено, могут использовать и другой способ доставки питания — назогастральный зонд — тонкую трубочку, проходящую через нос и пищевод в желудок. Но его нельзя держать долго (больше 1–2 месяцев), так как это повреждает слизистые оболочки и может вызвать их изъязвление и необратимые изменения, кроме того, назогастральный зонд повышает риск желудочного кровотечения. Поэтому при необходимости длительного вспомогательного питания назогастральный зонд заменяют на гастростому.



В следующих случаях детям с ДЦП может потребоваться установка гастростомы.

1. Ребенку трудно жевать и глотать пищу, из-за чего прием пищи занимает очень много времени, требует больших усилий и энергозатрат ребенка и/или не удается дать достаточное количество пищи в один прием. Это в перспективе приводит к тому, что ребенок постоянно не получает необходимого количества калорий и питательных веществ, что замедляет его рост и развитие и приводит к неэффективности всей остальной реабилитации (не хватает энергии для движений и обучения, белка для роста и развития). Дефицит белка и других питательных веществ и микроэлементов приводит к снижению иммунитета, частым и затяжным болезням или, например, остеопорозу. При тяжелом дефиците белка организм может даже начать забирать его из собственных мышц, что приводит к постепенной кахексии — истощению организма.

Для компенсации белково-энергетической недостаточности в качестве дополнительного питания могут использоваться специализированные высокоэнергетические и обогащенные белком смеси, но иногда и их естественный прием сильно затруднен. Поэтому, когда ситуацию с глотанием не удается исправить быстро и эффективно и ребенку грозят осложнения из-за дефицита питания, возможна установка гастростомы.

При этом, если нет существенных рисков для ребенка, стараются сохранить частично питание через рот, чтобы дополнительно стимулировать жевательные мышцы и тренировать навыки жевания и глотания. Кроме того, важно помнить про качество жизни ребенка и при возможности не

лишать его простых удовольствий: например, съесть свою любимую еду и ощутить ее вкус.

Гастростома может быть временным решением. За то время, пока она установлена, функция жевания и глотания может улучшаться на фоне реабилитации. И, если прием пищи через рот восстанавливается в необходимых объемах и в безопасном режиме, гастростому можно удалить.

2. Из-за нарушений глотания ребенок часто поперхивается, пища попадает в дыхательные пути, на фоне чего у него развиваются аспирационные осложнения: бронхиты и пневмонии. Аспирационные бронхиты и пневмонии протекают, как правило, тяжелее обычных инфекционных и могут быть смертельно опасны для и без того ослабленного организма. Повторные аспирационные пневмонии — весомое показание для установки гастростомы, причем чаще всего на длительный срок с небольшой вероятностью ее снятия в перспективе. При этом важно обсудить с доктором, возможно ли оставить частичное кормление ребенка через рот. Это, с одной стороны, позволяет ребенку продолжать получать удовольствие от любимой пищи, а также развивать активность мимической и жевательной мускулатуры, но с другой стороны, может повышать риски аспирационных инфекций. Поэтому в каждом случае этот вопрос должен обсуждаться с лечащим врачом индивидуально.

3. Установка гастростомы нередко требуется при паллиативном статусе (см. вопрос 74) по причинам, перечисленным выше. Это не только облегчает и делает безопасным прием пищи в нужном объеме, но и позволяет

обеспечить надежный путь для приема лекарств, которых в таких ситуациях может требоваться довольно много (антиэпилептические, антиспастические, обезболивающие и иные препараты). К гастростоме можно подключить инфузомат — аппарат, регулирующий подачу пищи или лекарства со строго заданной скоростью.

После установки гастростомы ребенку ухаживающего взрослого необходимо обучить обращению с ней. Обычно это делает медперсонал в том учреждении, где гастростома была установлена. Важно следить за состоянием кожи вокруг стомы и при первых признаках воспаления обращаться к врачу. Кроме того, если процесс кормления через гастростому доставляет неприятные ощущения, эта ситуация также требует внимания врача. Гастростомические трубки требуют периодической замены для профилактики инфекционных осложнений. Этому также могут быть обучены родители, и они могут выполнять манипуляцию дома самостоятельно либо обращаться за ней амбулаторно. Это несложная процедура, она не требует специальных обследований и должна проводиться в максимально короткие сроки.

126. Существуют ли особенности в лечении ОРВИ у ребенка с ДЦП?

С одной стороны, мы с вами помним, что ребенок с ДЦП — такой же ребенок, как и все остальные, и имеет право болеть банальными ОРВИ несколько раз в год (от 1 до 10 — это нормально). И даже несмотря на то, что риски заболеть ОРВИ у

ребенка с ДЦП чуть выше (из-за нестабильности социальных контактов, необходимости чаще посещать учреждения здравоохранения), это все же не значит, что мы как-то по-особенному должны подходить к профилактике ОРВИ.

Эффективная профилактика ОРВИ включает следующее.

1. Соблюдение гигиены — не ходить в гости к больным детям, стараться пользоваться индивидуальной посудой, не тянуть руки в рот на улице и в общественных местах, мыть руки по приходу домой.

2. Вакцинацию от инфекций, от которых она существует, в том числе гриппа ежегодно, а в случае с недоношенными детьми — от РС-вирусной инфекции.

При этом важно отметить, что не существует эффективных медикаментов для профилактики ОРВИ: никакие препараты интерферонов, иммуноглобулинов или витаминов не доказали свою однозначную эффективность в снижении восприимчивости к ОРВИ.

То же самое касается и лечения ОРВИ. Антибиотики не лечат ОРВИ (так как не воздействуют на вирусы), а препараты интерферонов и другие иммуномодуляторы не приводят к быстрому выздоровлению или уменьшению симптомов. Поэтому, как и в случае со всеми остальными детьми, лечение ОРВИ у детей с ДЦП должно быть симптоматическим: снятие неприятных симптомов (лихорадка, заложенность носа, головная боль, боль в горле) и выжидательная тактика, чтобы иммунная система справилась с вирусом.

С другой стороны, мы также знаем, что у детей с ДЦП есть повышенные риски осложнений при ОРВИ, поскольку из-за

нарушения глотания, менее подвижного образа жизни и общих двигательных нарушений страдают естественные механизмы борьбы с инфекцией и ее последствиями. Ребенку может быть сложнее откашляться, отсморкаться, дышать полной грудью и т.д. Это повышает риски отита, пневмонии и других бактериальных осложнений.

Кроме того, часто дети с ДЦП — это дети с дополнительными проблемами здоровья: бронхолегочная дисплазия, пороки сердца, заболевания почек встречаются в этой группе чаще, чем среди всей популяции. Эти состояния также могут являться фактором риска для развития вторичных бактериальных осложнений на фоне ОРВИ.

Что же можно сделать в такой ситуации? Неужели давать антибиотик сразу, как только ребенок заболел? Конечно нет. В большинстве случаев все же дети с ДЦП болеют банальными ОРВИ без осложнений и так же, как и другие дети, не нуждаются в лечении антибиотиками. Более того, детям с ДЦП в первую очередь важно профилактировать вторичные осложнения — прививаться от тех возбудителей инфекций, которые часто развиваются «сверху» на фоне ОРВИ: от пневмококка, гемофильной палочки, менингококка.

Непосредственно во время болезни профилактикой осложнений будет соблюдение рекомендаций врача:

- достаточное выпаивание ребенка (помните, что ребенок с ДЦП может терять еще больше жидкости, чем любой другой ребенок во время болезни, например, из-за слюнотечения);
- проветривание помещения, увлажнение и комфортная

температура в комнате (не выше 22°C);

- частые прогулки на свежем воздухе при возможности;
- при необходимости — промывание носа солевыми растворами.

Если у ребенка имеются выраженные трудности с откашливанием и глотанием мокроты и она скапливается в большом количестве, то необходимо обсудить с педиатром целесообразность использования на период болезни электроотсоса. Важно под контролем врача или медсестры научиться пользоваться им правильно и безопасно для ребенка, в том числе обрабатывать и хранить все составные части.

При наличии «красных флагов» (симптомов тревоги) важно не откладывать визит к врачу и обсуждать возможное дополнительное обследование или назначение антибиотика, если в нем возникнет необходимость:

- лихорадка держится долго (более 3 суток) и плохо поддается снижению на жаропонижающих;
- у ребенка очень плохое самочувствие, он не похож на себя, слишком вялый, сонный, заторможенный;
- ребенок совсем перестал есть и пить (даже в периоды снижения температуры тела);
- у ребенка повторная рвота или многократный жидкий стул;
- ребенок сильно беспокоится, невозможно понять причину беспокойства (у неговорящих детей, например, так бывает при боли в ухе или в животе — важно срочно показаться врачу в этом случае).

Помните, что во время болезни важно не забывать давать ребенку его базовые препараты: противоэпилептические, антиспастические и др. Их резкая отмена, особенно на фоне болезни, может сильно ухудшить состояние. Обязательно сообщите врачу о принимаемых ребенком препаратах, так как новые назначенные лекарства могут повлиять друг на друга и изменить эффективность. Например, некоторые противоэпилептические препараты ускоряют или замедляют переработку печенью других лекарств. Также старайтесь не давать самостоятельно дополнительных необоснованных препаратов «для иммунитета», «от вирусов», так как, чем больше лекарств человек принимает одновременно, тем выше нагрузка на организм и вероятность их неправильного взаимодействия. Это относится и к витаминам и БАДам.

Во время лихорадки очень важно использовать не только жаропонижающие препараты, но и физические методы охлаждения. Ребенок с жаром должен быть раздет или одет очень легко, памперс лучше снять, можно обтирать тело водой комнатной температуры, положить прохладный компресс на голову. Обтирания спиртом или другими веществами следует избегать, так как они могут в большой концентрации проникать через тонкую кожу ребенка. Жаропонижающие следует давать в дозировке, рассчитанной на вес ребенка, а не возраст. Для препаратов ибупрофена стандартная доза — 5–10 мг/кг массы тела, для препаратов на основе парацетамола — 10–15 мг/кг массы тела. Важно соблюдать интервалы между приемом повторных доз и не превышать максимальную допустимую суточную дозу.

Психолого-педагогическая коррекция

127. Психолог, дефектолог, логопед, нейропсихолог… Когда и какой специалист нужен ребенку с ДЦП?

Идеальным вариантом ведения ребенка с ДЦП будет командный, междисциплинарный подход на протяжении детства, при котором постоянной группой специалистов регулярно обсуждаются ближайшие цели коррекционной и реабилитационной работы, четко планируется реабилитационный маршрут, а специалисты не соперничают за преимущество своих задач над задачами своих коллег.

Для каждого ребенка с ДЦП команда, занимающаяся его развитием, будет специфичной, подобранной индивидуально под задачи его развития и возраст. Важны наличие ранней помощи (с рождения или на первом году жизни), регулярное консультирование родителей по развитию ребенка, работа на опережение, т.е. подготовка к решению новых задач развития задолго до наступления времени решения этих задач.

Для ребенка с нарушением речи будет необходима работа с логопедом и, возможно, специалистом по альтернативной и дополнительной коммуникации (АДК). Один специалист может совмещать в себе эти компетенции при должном обучении. Логопеда, работающего с ДЦП, помимо речевых задач и задач коммуникации также должно интересовать освоение ребенком глотания и жевания. Важно обследовать ротовую полость ребенка на предмет укорочения подъязычной складки и других

изменений строения ротовой полости. Работа с глотанием и консультирование матерей иногда проводятся с первых дней жизни в случае, если трудности заметны с рождения. Работа с жеванием проводится с момента ввода прикорма. Важным моментом будет взаимодействие семьи, педиатра и логопеда в вопросах жевания, так как еда должна обеспечивать набор веса, а трудности жевания могут препятствовать этому. Обучение родителей правилам безопасного кормления, а также оценка поведения всех участников процесса кормления — эту роль на себя берут логопед и психолог.

Ребенок с когнитивными нарушениями будет нуждаться в занятиях с дефектологом и логопедом.

Чтобы стало понятнее, кто из специалистов чем занимается, попробуем разделить задачи по функционалу специалистов. Часть задач будут решаться двумя, а то и тремя специалистами, так как не всегда можно разделить сразу, по какой причине возникает та или иная проблема, либо решение проблемы требует совместной работы.

Какими вопросами занимается логопед?

— глотание и жевание;

— развитие артикуляции — работы органов речи для произнесения того или иного звука;

— речевое дыхание;

— работа над звуками;

— слуховое внимание и слуховая память;

— развитие понимания речи;

— развитие устной речи или введение АДК;

— развитие связной речи;

— формирование языковых компетенций;

— обучение чтению и письму.

Работа логопеда с детьми с ДЦП и нарушениями речи длится довольно долго, поэтому такой специалист обычно умеет ждать маленьких, но значимых результатов, замечает минимальные позитивные изменения. Компетенции такого логопеда должны быть шире, чем у специалиста, который выбирает работать с детьми без неврологических нарушений. Важно развивать компетенции как в области глотания и жевания, так и в области АДК, уметь адаптировать наглядный и игровой материал под ребенка, у которого может быть нарушено движение рук, знать основы этики общения с людьми без речи, а также нуждающимися в посторонней помощи и уходе.

Кто такой дефектолог и чем он занимается?

Дефектолог в широком смысле — это человек, получивший дефектологическое образование. Логопеды, сурдопедагоги, тифлопедагоги, олигофренопедагоги — все они дефектологи. В прикладном смысле дефектолог — это учитель для ребенка с задержкой развития. Другие названия такой специальности: специальный (коррекционный) педагог, олигофренопедагог, дошкольный дефектолог. Дефектолог может работать с совсем маленькими детьми (с года или раньше), а может специализироваться на работе с дошкольниками или школьниками. Задача дефектолога — учить ребенка тому, что сейчас является для него самым актуальным, и придумывать способы для лучшего запоминания и понимания. В его задачи может также входить обучение математике и развитие внимания, памяти и мышления. Дефектолог умеет адаптировать

материал, который нужно изучить, под возможности ребенка. Если дефектолог работает с малышами и имеет дополнительное образование по работе с ранним возрастом, то он может называться специалистом по раннему вмешательству. Тогда он, посоветовавшись с семьей, физическими терапевтами, логопедом будет обучать ребенка игровым навыкам, развивать его внимание, понимание речи, обучать пониманию категорий величины, числа, знакомить с окружающим миром, учить выполнять инструкции.

А что же делает нейропсихолог?

Нейропсихолог — это человек с высшим образованием клинического психолога, который разбирается в том, как устроено функционирование психики человека. Нейропсихолог сопоставляет данные врачей о нарушениях в мозге с тем, как человек функционирует, наблюдая за ним и проводя специальные тесты. Он может составить когнитивный профиль, т.е. описать важные функции психики и их состояние. Например, нейропсихолог оценивает работоспособность и утомляемость, темп и способ планирования деятельности, функцию внимания и памяти, пространственные представления, зрительно-моторную координацию, то, как человек обрабатывает сигналы, поступающие от зрения, слуха, как человек узнает объекты на картинках, как он может срисовать определенные фигуры. Также он оценивает речь и фонематическое восприятие. Нейропсихолог помогает семье и педагогам лучше понимать, над чем работать в плане развития психики, а также он может составить программу занятий. Если нейропсихологи много и часто работают с детьми с одной проблемой, то потом в научных

статьях они описывают самые часто встречающиеся дефициты людей с определенным диагнозом. Это помогает родителям и педагогам находить успешные траектории развития для детей.

Всем детям с ДЦП в возрасте от 5 до 7 лет (до школьного обучения) рекомендуется пройти диагностику у нейропсихолога для составления когнитивного профиля.

Консультирование психолога

Необходимо семьям с ДЦП (матерям, отцам, иногда братьям и сестрам). Также стоит подумать о занятиях с психологом, если у ребенка возникают эмоциональные трудности, проблемы самооценки, социализации, снижение интереса к занятиям и встречам с друзьями и вообще как-то изменяется поведение.

У детей и подростков с ДЦП иногда возникают сложности, которые требуют не только встречи с психологом, но и медикаментозной поддержки. Такими расстройствами являются тревога и депрессия. Вероятнее всего тревоге и депрессии могут быть подвержены дети и подростки с сохранным интеллектом и выраженными двигательными проблемами и молодые люди с минимальными двигательными нарушениями, которые стараются избегать поддержки со стороны близких и ведут независимую жизнь. Всем воспитателям (родителям, педагогам) стоит знать признаки тревоги и депрессии у детей и подростков. Это стойкие изменения настроения, которые могут проявляться в виде агрессии, раздражительности или сниженного эмоционального фона, большей утомляемости, отказа от любимых занятий, еды, нарушения сна. Хронический болевой синдром также способствует снижению настроения.

Вопросы оценки эмоционального состояния у детей с ДЦП, не владеющих речью, требуют особенно пристального внимания.

Консультация психиатра

Необходима для определения наличия или отсутствия нарушения интеллекта и других расстройств развития (РАС, СДВГ), а также тревожных и депрессивных расстройств.

128. Нужно ли дополнять занятия с педагогами приемом стимулирующих препаратов?

Препаратов для развития речи и интеллекта не существует. Часть препаратов, которые выдают за стимуляторы речи, просто бесполезны, а часть вредны и опасны осложнениями.

129. Ребенок с ДЦП на занятии: о чем стоит знать/подумать педагогу и воспитателю перед тем, как начать заниматься с ребенком?

Состояние слуха. В роддоме или сразу после него должен быть пройден скрининг слуха. Отметка об этом обычно есть в выписке из роддома или больницы, где проходило выхаживание ребенка. Если есть значительная задержка речевого развития или нарушения речи, то необходима консультация сурдолога. Может потребоваться более подробное обследование слуха. При выявлении нарушений слуха они должны быть максимально компенсированы к началу занятий.

Состояние зрения. Необходимо убедиться, что нарушения зрения диагностированы, названы, ребенку подобраны очки или другие формы коррекции и они используются так, как прописано врачом-офтальмологом.

Знание об отсутствии или наличии сопутствующих нарушений развития у ребенка с ДЦП (СДВГ, РАС) или психических заболеваний, о приеме лекарственных препаратов.

Испытывает ли ребенок боль? Боль — не лучший спутник обучения. Наличие эмоциональных расстройств, например, депрессии, тревоги, также влияет на эффективность обучения и реабилитации.

Ребенок правильно и комфортно позиционирован на занятии, не тратит лишние силы на удержание позы для хорошей включенности в интеллектуальную и речевую работу.

130. Что такое логопедический массаж и обязателен ли он для детей с ДЦП? Какие могут быть противопоказания?

У детей с ДЦП часто с рождения наблюдаются проблемы глотания (дисфагия) и жевания, трудности с организацией работы губ и языка и координацией работы мышц лица, рта, гортани и глотки, задержка формирования новых, более сложных двигательных механизмов и сенсорного контроля. При дисфагии и проблемах с речью у детей с ДЦП возникает вопрос о том, какие методы можно и нужно использовать.

В постсоветском пространстве широко распространена методика логопедического массажа: это интенсивное

воздействие руками и специальными приспособлениями (логопедическими зондами, которые иногда выглядят пугающе) на мышцы лица ребенка, а также язык, щеки и губы внутри ротовой полости. Основными недостатками применения логомассажа часто являются слишком интенсивное, а нередко и болезненное, воздействие без учета ощущений ребенка, а также «магическое» отношение к процедуре массажа, который «способен нормализовать тонус мышц» и решить проблемы речи. При таком подходе ребенок нередко воспринимается не как личность со своими границами, а как объект для воздействия и достижения целей любой ценой. Применение любых мануальных воздействий на лице и внутри ротовой полости должно быть обосновано и должно учитывать этический аспект, так как лицо является интимной зоной человека. Кроме того, лицо и ротовая полость — это рефлексогенная зона. Интенсивная стимуляция данной области может быть особенно опасна у пациентов с тяжелой и некупированной эпилепсией.

Сложные двигательные акты, какими являются жевание, глотание и устная речь, не могут волшебным образом сформироваться от тактильного воздействия на мышцы, массажем нельзя научить ребенка правильно дышать, контролировать свой голос или произносить звуки в словах верно. Так же, как массаж ног не учит ребенка с ДЦП ходить.

В изолированном виде методика логопедического массажа не является распространенной в мировой практике. Но это не значит, что элементы массажных движений не применяются логопедами всего мира к детям с ДЦП. В литературе по

преодолению дисфагии у детей с ДЦП используются приемы сенсомоторной коррекции, которые включают в себя:

— стимуляцию руками взрослого физиологических движений челюстью при правильном позиционировании ребенка;

— инициацию произвольных движений с помощью стимулов;

— контроль челюсти ребенка руками взрослого;

— использование температурных и текстурных стимуляций внутри ротовой полости для обучения глотанию;

— прикосновение, растяжение и вибрацию для изменения тонуса мышц на непродолжительное время руками или специальными детскими вибромассажерами, которые выглядят, как симпатичные игрушки.

Применение этих техник должно происходить с учетом верного позиционирования ребенка, а также правильного расположения взрослого относительно ребенка, эмоционального состояния ребенка, его готовности к сотрудничеству, возможности переносить тактильную стимуляцию.

Для развития устной речи у детей с ДЦП используют традиционные артикуляционные и дыхательные упражнения, специальные упражнения на произнесение звуков и слов. Используют терапию PROMPT — *Prompts for Restructuring Oral Muscular Phonetic Targets* — подсказки, которые даются для произнесения звуков и слов ребенком руками взрослого на лице ребенка. При подборе слова учитывается функциональность отобранных слов для ребенка, т.е. то, насколько эти слова необходимы и будут использованы в повседневной жизни. Также

используются языковые упражнения на грамматику и развитие пассивного словаря, обучение чтению и развитие коммуникативных навыков.

131. Если ребенок не говорит, как его понять?

Из-за различных нарушений речи часть детей с ДЦП не могут общаться с окружающими людьми словами и фразами, но это не значит, что коммуникация с ними полностью невозможна. Часто родители и близкие неговорящих или малоговорящих детей с церебральным параличом считают, что умеют хорошо понимать, что нужно их ребенку. Во многом это так, но практика показывает, что, когда таких детей обучают дополнительным способам общения, им удается более точно сообщать о своих желаниях или проблемах, что может быть критично, когда есть боль или другое угрожающее состояние. Часть эпизодов «плохого поведения» (истерики, самоповреждение и т.д.) у неговорящих детей также могут быть следствием неспособности другим путем рассказать о своем состоянии или желаниях. Решение этой проблемы положительно сказывается на поведении и эмоциональном состоянии неговорящего ребенка. Важно, чтобы человек мог коммуницировать не только с самыми близкими людьми, но и с педагогами, реабилитологами и, в идеале, незнакомыми людьми.

Поэтому, если из-за повреждения ЦНС или нарушения нейроразвития (например, при аутизме) устная речь минимальна или вовсе отсутствует, важно как можно раньше

предложить ребенку и обучить его и близких альтернативным способам коммуникации. Существуют различные приемы и методы альтернативной и дополнительной коммуникации (методы АДК). Альтернативная коммуникация означает, что устная речь полностью заменяется другим способом общения, дополнительная — что наряду с речью используются вспомогательные методы.

Это могут быть различные жесты или знаки, готовые и самодельные карточки с картинками, при помощи которых ребенок может обозначать желаемый предмет или действие или видеть наглядное расписание дня или занятия, инструкцию (как вымыть руки, одеться, приготовить бутерброд и т.д.). Используются и различные технические устройства. Например, коммуникативные кнопки с выбором «да» или «нет» и более сложным набором сообщений. Также возможно применение различных компьютерных программ и приложений, которые помогают озвучить написанный текст. При этом набор текста может осуществляться как с обычных клавиатуры/планшета/телефона, так и с использованием джойстика или других специальных адаптированных устройств, в том числе управляемых взглядом (айтрекер). Примером такой бесплатной программы — синтезатора речи, помогающей людям с нарушением речи и опорно-двигательного аппарата, — является проект LINKa (https://linka.su/), разработанный Иваном Бакаидовым — российским программистом с ДЦП.

Различные средства АДК могут сочетаться между собой и использоваться в зависимости от обстоятельств. Также по мере взросления и развития ребенку с ДЦП можно предлагать новые

методы и более сложные устройства. Важно знать и сообщать близким пациента, что использование АДК не блокирует развитие устной речи ребенка с нарушениями. Это доказано научными исследованиями. Напротив, АДК — это возможность более полного общения и самовыражения человека, которая в итоге становится мостиком к использованию устной речи, если таковая вообще возможна. Сказать— всегда быстрее, чем показать, поэтому, как только это станет доступно ребенку, он быстро перейдет от вспомогательных средств к речи. Но для этого у него должны быть опыт уверенного взаимодействия с окружающими и мотивация сообщить им свои мысли и желания. АДК тренирует именно это. Использование АДК не означает, что специалисты сдались и не хотят развивать речь ребенка. Но устная речь, к сожалению, не всегда возможна. И пока идет работа над речью, важно дать человеку другие способы самовыражения.

За рубежом подбором средств АДК обычно занимается специалист по речи (речевой терапевт — *speech therapist*), иногда — эрготерапевт. В России эта область помощи еще только развивается, хотя уже доступны большинство технических средств АДК и, как мы уже писали выше, есть отечественные программы и разработки. Специалисты приходят в АДК из различных сфер: логопедии, дефектологии, психологии и др. Большинство специалистов пока работают в сфере помощи детям с аутизмом, но все больше из них начинают консультировать и детей с двигательными нарушениями.

132. Бывает ли у детей с ДЦП депрессия или тревожное расстройство и как их заподозрить?

Несмотря на то, что подобные диагнозы кажутся присущими только взрослым людям, у детей и подростков с ДЦП (как и у их здоровых сверстников) также вполне возможны различные стойкие расстройства настроения и поведения или, например, панические атаки, которые могут потребовать специализированной помощи психолога, психиатра и медикаментозной коррекции. Более того, из-за исходного повреждения нервной системы, нарушения нейроразвития, а также постоянного стресса из-за боли или вынужденного дискомфорта, частой смены обстановки, разлуки с родными или страха у детей с ДЦП вероятность эмоциональных расстройств даже выше средней. У подростков с ДЦП к этому могут добавляться переживания по поводу своего будущего, самооценки и взаимодействия со сверстниками, зависимости от окружающих и т.д. Поэтому психологическое консультирование и помощь не менее важны, чем двигательная реабилитация или позиционирование. С точки зрения качества жизни самого человека с ДЦП своевременно оказанная психическая помощь и лечение могут иметь даже более весомое значение. Лекарства или психотерапевтическая работа не уберут проблемы в жизни человека с ДЦП, но могут помочь ему справиться с ними и изменить свое отношение к неизменным обстоятельствам.

Как же родитель или другой близкий человек может заподозрить у ребенка с ДЦП эмоциональное расстройство —

депрессию или тревогу? Их красные флаги:

- длительное подавленное настроение в течение почти всего дня, почти каждый день, для детей также характерна раздражительность;
- двигательное возбуждение или, наоборот, ранее не характерная медлительность, заторможенность;
- снижение игровых и прочих интересов к тому, что ранее доставляло удовольствие;
- избыточная тревога, в том числе в стандартных бытовых ситуациях;
- постоянная плаксивость;
- изоляция от социальных контактов;
- стойкие нарушения сна и аппетита (как отказ от еды, так и переедание), быстрый набор или потеря веса;
- частые жалобы на неспецифические боли (боль в животе, головная боль);
- самоагрессия;
- проблемы с концентрацией внимания, обучением, падение успеваемости;
- концентрация на вопросах о смерти (своей, родных), вопросах о безопасности родных;
- у подростков и взрослых — чувство никчемности или вины, навязчивые рассуждения и мысли о собственной смерти.

Для неговорящих детей и взрослых с ДЦП диагностика тревоги и депрессии может быть сложнее, но она также основывается на стандартных критериях и методах, с которыми знакомы психиатры. Тем более, что большая часть критериев

подразумевает не только самооценку, но и внешние проявления эмоций и поведение.

Важно помнить, что не стоит объяснять все симптомы и реакции ребенка или взрослого с ДЦП его неврологическим диагнозом. Наличие вышеописанных жалоб — повод обратиться за квалифицированной помощью психолога и/или психиатра. Напомним, что психолог — это специалист с немедицинским образованием, который может помочь в диагностике и немедикаментозной коррекции психологических и психических проблем человека. Окончательная постановка диагноза и любая медикаментозная помощь — это область компетенции и ответственности врача-психиатра. Поэтому стойкие эмоциональные расстройства лучше диагностировать и лечить с участием психиатра. Другие специалисты, наблюдающие ребенка с ДЦП, могут помочь психиатру, обозначив возможные дополнительные причины состояния, например, хроническую боль из-за спастики и ортопедических деформаций.

133. Что такое сенсорная интеграция?

Это способность нервной системы получать, обрабатывать и объединять (интегрировать) сенсорную информацию от всех органов чувств и систем для того, чтобы использовать ее в планировании реакций и взаимодействия с окружающим миром. Важны все поступающие стимулы: зрительные, звуковые, обонятельные, тактильные, вестибулярные и проприоцептивные (от мышцы и суставов — о положении тела в пространстве). Если у ребенка в силу каких-либо причин имеется нарушение обработки сенсорных сигналов, то это приводит к сбою в

двигательном и познавательном развитии, поведении. Такие нарушения могут быть как при ранних повреждениях нервной системы (ДЦП, аномалии развития, травмы, опухоли), так и при нарушениях нейроразвития (аутизм, синдром дефицита внимания с гиперактивностью, генетические синдромы с задержкой развития).



Например, при ДЦП могут быть повреждены зрение или слух, что затрудняет ориентацию в пространстве и развитие коммуникации. Из-за нарушений регуляции мышечного тонуса и рефлексов страдает проприоцептивная система, и ребенок может отказываться совершать движение не из-за физической

невозможности, а из-за страха падения или непонимания положения тела и конечностей в пространстве (см. вопрос 56). Для многих детей с повреждением ЦНС характерно нарушение и тактильной чувствительности, что может приводить как к обостренному восприятию любого раздражителя (этикеток на одежде, неудобного ортеза, неприятной консистенции пластилина на занятии или каши в тарелке), так и, напротив, к игнорированию травмирующих воздействий (трения, давления, холода и т.д.).

Идею, что трудности с обработкой сенсорной информации могут быть связаны с трудностями в повседневной жизни, подробно сформулировала психолог и эрготерапевт А. Джин Айрес (A. Jean Ayres) в 1950-х и 1960-х годах. Она же в конце 1970-х годов разработала методики для коррекции и развития сенсорной интеграции у детей с трудностями сенсорной обработки. Один из вариантов терапии носит название*Ayres Sensory Integration*® (ASI) (Метод сенсорной интеграции по Айрес) и широко применяется в помощи детям с аутизмом, синдромом Дауна, задержкой психоречевого развития, дефицитом внимания и др.

С точки зрения терапии сенсорной интеграцией называют **комплекс мер, обучающих человека взаимодействовать с окружающей средой, обрабатывать полученную информацию и использовать ее в своей целенаправленной деятельности**. Вначале специалист по сенсорной интеграции оценивает взаимодействие ребенка с окружающей средой, отмечает проблемные области и ставит конкретные цели для вмешательства. Затем составляется программа занятий, во

время которых на ребенка воздействуют разными стимулами и помогают упорядочить полученные ощущения посредством игр.

Сенсорная интеграция нередко предлагается как отдельная методика или специальные занятия, хотя методы сенсорной интеграции можно и нужно включать в занятия с любыми специалистами. Развитие сенсорного восприятия и способности интегрировать разнообразные стимулы от внешнего мира — естественный этап развития любого ребенка, особенно в дошкольном возрасте.

ПРОГНОЗ

134. Можно ли предсказать, пойдет ли ребенок с ДЦП?

Любые «предсказания» в детской неврологии и реабилитации должны быть очень осторожными и направленными на ближайший обозримый этап развития ребенка. Никакие инструментальные исследования или тесты не могут в полной мере учесть всех резервов детской нервной системы. Возможности к восстановлению и компенсации повреждений действительно огромны. С другой стороны, никто не знает, каким путем пойдет реабилитация ребенка, какие будут возможности и обстоятельства у семьи, не помешают ли другие проблемы со здоровьем, например эпилепсия. Поэтому зачастую бессмысленно выносить категоричные вердикты о «бесперспективности» или, напротив, обещать выздоровление. **Прогнозы и планы должны быть максимально конкретными, ближайшими и основанными на объективных данных и измерениях**, а не предположениях специалиста.



Даже обсуждение ходьбы ребенка с ДЦП подразумевает много нюансов, которые особенно сложно учесть и представить родителям в начале пути. Ходить можно самостоятельно, но неустойчиво и неуверенно, а можно быстро и хорошо со специальными приспособлениями, можно хорошо это делать в привычном помещении, но с трудом — на улице. С возрастом часть ходивших детей с ДЦП могут делать это все хуже из-за увеличившегося роста, веса и вторичных ортопедических деформаций. Если обсуждать способность к ходьбе в целом, то можно ориентироваться на уровень GMFCS: I — ходьба без ограничений; II — ходьба с ограничениями; III — ходьба с

использованием ручных приспособлений для передвижения; IV — самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения; V — полная зависимость ребенка от окружающих (перевозка в коляске/инвалидном кресле) (см. вопрос 12, 13). Более-менее уверенно и четко уровень GMFCS может быть определен после 1,5–2 лет, в некоторых случаях выводы откладывают до 3 лет. При правильном определении и грамотной реабилитации уровень GMFCS остается стабильным и дает достаточно четкое описание траектории двигательного развития ребенка. Но важно помнить, что даже в рамках одного уровня дети могут существенно отличаться качеством и скоростью движений. Кроме того, навык важен не сам по себе, а тем, насколько он встроен в повседневную жизнь и помогает обеспечить человеку самостоятельность и независимость.

135. Правда ли, что после трех лет результаты реабилитации намного хуже?

«После трех лет уже поздно» — подобные утверждения набирали популярность среди педагогов и специалистов по раннему развитию в конце XX века. Считалось, что основная часть мозга человека формируется к этому возрасту и наиболее значимые навыки должны быть заложены в этот период. Это перекликалось с результатами активных исследований нейропластичности, особенно в экспериментах на новорожденных животных. Искусственное ограничение или утрата какой-то из функций в раннем возрасте критически

сказывались на дальнейшем ее развитии и не могли быть полностью компенсированы. Выводы переносились и на человека.

Да, действительно нейропластичность максимальна в первые годы жизни, когда еще не утрачены многие резервные пути и идет активный естественный процесс развития и обучения. Однако результаты экспериментов на животных не могут быть полностью перенесены на человека хотя бы из-за отсутствия у первых высших психических функций. Кроме того, более поздние работы показали, что нервная система человека сохраняет способность к восстановлению и компенсации повреждений на протяжении всей жизни. Это хорошо видно на примере восстановления пациентов с инсультом даже в пожилом возрасте. Наши нервные клетки продолжают образовываться и включаться в новые связи и работу на протяжении всей жизни. Этому способствуют:

— богатство и разнообразие внешних стимулов;

— регулярность нагрузки;

— самостоятельно решение предъявляемых задач;

— достаточные время и ресурс на обработку информации.

Избыточная, хаотичная и чрезмерная стимуляция, отсутствие времени на отдых, напротив, истощают резервы нервной системы и могут приводить к отрицательным результатам. Так что заниматься и осваивать новые навыки никогда не поздно, просто с возрастом это требует больше усилий и настойчивости.

136. Как долго живут люди с ДЦП?



ДЦП — непрогрессирующее заболевание, поэтому продолжительность жизни зависит, в первую очередь, от сопутствующих заболеваний, а также качества ухода и медицинской помощи, если речь идет о людях с тяжелыми двигательными ограничениями. Чем тяжелее форма ДЦП, тем больше рисков развития тех или иных осложнений.

В странах, где ведутся регистры пациентов с ДЦП (Великобритании, Австралии, ряде европейских стран), было показано, что большинство детей с ДЦП доживают до совершеннолетия. Для детей с легкими формами (GMFCS I–II) продолжительность жизни не отличается от средней в

популяции. Для более тяжелых форм определяющими факторами служат:

- двигательный дефицит;
- нарушения интеллекта;
- возможность самостоятельного передвижения и самообслуживания;
- моторика рук;
- качество речи;
- нарушения зрения.

В Великобритании среди пациентов с ДЦП, имеющих тяжелые нарушения по четырем из этих пунктов, до 10 лет доживают 72%, до 20 лет — 44%, до 30 — 34%, до 40 — 27%. В европейских исследованиях в качестве определяющего фактора рассмотрели степень интеллектуальных нарушений. Лишь половина пациентов с ДЦП и коэффициентом интеллекта (IQ) менее 20 (из 100 баллов) достигают 18 лет. При IQ более 35 — 92% живут дольше 20 лет. Однако погибают данные пациенты не от интеллектуальных проблем, а от сопутствующих заболеваний, тяжесть которых коррелирует с ментальными нарушениями и зависимостью от постороннего ухода. Чаще всего причина гибели — дыхательные нарушения. В основном — пневмония, почти в половине случаев вызванная аспирацией из-за нарушений глотания. Также причинами могут быть осложнения эпилепсии, несчастные случаи и травмы, дефицит питания. И еще: педиатры научились хорошо выхаживать тяжелых детей с сочетанными проблемами. Но к таким пациентам оказалась совершенно не готова взрослая медицина. При анализе австралийского регистра было замечено, что с

1990-х годов смертность среди тяжелых пациентов с ДЦП постепенно сместилась с детского возраста на юношеский.

Но даже для пациентов с более легкими формами ДЦП и отсутствием множественных сопутствующих проблем самостоятельная взрослая жизнь и независимость могут представлять трудности. И это связано не только с двигательными ограничениями. Современная медицина и реабилитация могут хорошо компенсировать многие из них за счет ТСР. Медленно, но меняется отношение общества к людям с инвалидностью, развивается доступная среда. Однако вырабатываемую годами пассивную позицию (во многом удобную для бесконечных занятий в детстве), отсутствие мотивации к принятию самостоятельных решений, самообслуживанию и коммуникации вне привычной среды крайне сложно исправить во взрослом возрасте. Поэтому реабилитация ДЦП — это не только и не столько восстановление движений, речи, глотания и т.д. Это приобретение мотивации к максимальной независимости и самостоятельности человека с церебральным параличом во всех доступных ему сферах жизни. Это помощь и поддержка там, где они требуются, но с пониманием границ, где начинается уважение к свободе личности и жизни ребенка и взрослого с ДЦП.

ДЦП — комплексная проблема. Таким же комплексным и всесторонним должен быть подход к ее решению. Но смысл не в том, чтобы попробовать как можно больше методов лечения, а в том, чтобы правильно

расставить приоритеты и выбрать наиболее вероятные пути достижения целей.

Рекомендованная литература для родителей и специалистов

1. *Финни Н*. Ребенок с церебральным параличом. Помощь, уход, развитие. Книга для родителей.— М.: Теревинф,. 2018.— 336 с.
2. *Мартин З*. Обучение моторным навыкам детей с ДЦП. Пособие для родителей и профессионалов.— Екатеринбург: Рама Паблишинг,. 2015.— 336 с.
3. *Хольц Р*. Помощь детям с церебральным параличом. М.: Теревинф,. 2007.— 380 с.
4. Развивающий уход за детьми с тяжелыми и множественными нарушениями развития. Пособие из 4 частей: «Коммуникация и социализация», «Бытовые навыки», «Позиционирование», «Организация пространства и оборудование». Доступны в электронной библиотеке:https://www.osoboedetstvo.ru/library/books
5. *Лупандина-Болотова Г.С., Клочкова О.А*. Не сидит, не ползет. Что делать? : рекомендации для специалистов и родителей малышей первого года жизни. — Ростов н/Д: Феникс, 2022. — 219, [1] с.: ил.
6. *Клочкова О.А., Колесникова Е.П., Бердичевская Е.М., Зиненко Д.Ю., Комарова М.И*. Селективная дорсальная ризотомия при ДЦП: практические рекомендации по отбору пациентов и реабилитации. — М.: БФ «Весна», 2022. — 116 с., ил. — (Церебральный паралич).https://vesnafund.ru/sdr-rukovodstvo

Полезные электронные ресурсы

1. http://osoboedetstvo.ru/ — сайт «Особое детство» — Правовая и информационная помощь детям и взрослым с нарушениями развития и их семьям. Есть большой раздел с библиотекой книг и пособий для семей и специалистов.
2. https://kartoteka.confidentstart.ru/ — благотворительный проект ранней помощи «Уверенное начало», картотека с короткими понятными рекомендациями для родителей и специалистов про жизнь с маленьким ребенком с особенностями развития.
3. https://dcp.su/growth/select — программа «Растем при ДЦП с 2 до 20 лет» — удобный инструмент для контроля за ростом, весом и индексом массы тела у людей с ДЦП от 2 до 20 лет в соответствии с центильными графиками для каждого уровня двигательного развития по GMFCS.
4. https://linka.su/ — проект LINKa — бесплатная программа — синтезатор речи, помогающая людям с нарушением речи и опорно-двигательного аппарата.
5. Приложение для мобильных телефонов «HipScreen» — информация о сроках скрининга состояния тазобедренных суставов при ДЦП и удобный инструмент для расчета индекса миграции на экране телефона по фотографии рентгенограммы.

Список сокращений

АЭП — антиэпилептические препараты

БАД — биологически активная добавка

ВОЗ — Всемирная организация здравоохранения

ДЦП — детский церебральный паралич

ИМ — индекс миграции (индекс Реймерса)

ИПРА — индивидуальная программа реабилитации и абилитации

КТ — компьютерная томография

МРТ — магнитно-резонансная томография

МСЭ — медико-социальная экспертиза

НСГ — нейросонография

ППЦНС — перинатальное поражение центральной нервной системы

РАС — расстройства аутистического спектра

СДВГ — синдром дефицита внимания с гиперактивностью

ТСР — технические средства реабилитации

ТБС — тазобедренный сустав

УЗИ — ультразвуковое исследование

ЦНС — центральная нервная система

ЭМГ — электромиография

ЭНМГ — электронейромиография

ЭЭГ — электроэнцефалография

DBS (*Deep Brain Stimulation*) — стимуляция глубинных структур головного мозга

Приложение

Система классификации больших моторных функций (пересмотренная и расширенная версия)
GMFCS E&R— Gross Motor Function Classification System (Expanded and Revised)
Robert Palisano, Peter Rosenbaum, Doreen Bartlett, Michael Livingston, 2007
CanChild Centre for Childhood Disability Research, McMaster University
(источник: https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/077/original/GMFCS-ER_Translation-Russian.pdf)

Введение

Система классификации больших моторных функций при церебральном параличе основана на оценке самопроизвольных движений с акцентом на умении сидеть, перемещаться и передвигаться. Определяют пять уровней в классификации, основным критерием является различие между уровнями, которое должно быть значимым в повседневной жизни. Различия основаны на функциональных ограничениях, на необходимости использования ручных приспособлений для передвижения (таких как ходунки, костыли, трости) или колесных средств передвижения и в меньшей степени — на качестве движений. Различия между I и II уровнями не так резко выражены, как различия между другими уровнями, особенно для возрастной группы до 2-летнего возраста. Расширенная

классификация больших моторных функций (2007) включает также возрастную группу молодежи в возрасте от 12 до 18 лет и подчеркивает концепцию международной классификации функционирования, ограничения жизнедеятельности и здоровья Всемирной организации здравоохранения. Пользователям рекомендуется иметь в виду, что факторы окружающей среды и личностные факторы могут влиять на то, как дети и молодежь оцениваются и что они могут делать. В центре внимания данной классификации находится определение того уровня, который лучше всего описывает возможности и ограничения ребенка и подростка в больших моторных функциях. Акцент делается на обычной деятельности дома, в школе, общественных местах (т.е. что они умеют делать), а не на том, что они могли бы делать с учетом своих возможностей. Поэтому важно правильно классифицировать текущую повседневную деятельность ребенка в больших моторных функциях, а не судить о качестве движений или прогнозе их улучшения. В основе каждого уровня — метод мобильности, который наиболее полно характеризует деятельность в возрасте после 6 лет. Описания функциональных возможностей и ограничений для каждой возрастной группы являются обобщенными и не предназначены для описания всех аспектов функционирования отдельных детей/подростков. Например, младенец с гемиплегией, который не может ползать на руках и коленях, но в остальном соответствует описанию I уровня (т.е. может подтянуться, чтобы встать и ходить), должен быть классифицирован по I уровню. Шкала порядковая, в ней не было намерения считать равными расстояния между уровнями или подразумевать, что дети или

подростки с церебральным параличом одинаково распределены по пяти уровням. Краткая информация о различиях между каждой парой уровней представляет помощь в определении того уровня, который наиболее точно характеризует большие моторные функции ребенка или подростка.

Авторы осознают, что проявления больших моторных функций зависят от возраста, особенно в период младенчества и раннего детского возраста. Для каждого уровня представлены отдельные описания в нескольких возрастных группах. Дети в возрасте младше 2 лет должны быть оценены с корректировкой их возраста, если они родились недоношенными. Описания для возрастных групп от 6 до 12 лет и от 12 до 18 лет отражают потенциальное воздействие факторов окружающей среды (например, расстояния от школы и общественных мест) и личностных факторов (например, энергичность и социальные предпочтения) на способы мобильности. Были предприняты усилия, чтобы подчеркнуть возможности, а не ограничения. Таким образом, в качестве основного принципа в данной классификации лежит возможность выполнения функций, описанных на том или ином уровне. И, соответственно, те дети и подростки, которые не могут выполнять большие моторные функции определенного уровня, должны быть классифицированы более низким уровнем.

Краткая характеристика уровня

Уровень I — ходьба без ограничений.

Уровень II — ходьба с ограничениями.

Уровень III—ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения.

Уровень IV—самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения.

Уровень V — перевозка в ручном инвалидном кресле.

Различия между уровнями

Различия между уровнями I и II—по сравнению с детьми и подростками I уровня дети и подростки II уровня имеют ограничения в ходьбе на длинные дистанции и в балансировке или им может понадобиться использование ручных приспособлений для передвижения, когда они впервые обучаются ходьбе; могут использоваться колесные средства передвижения при путешествии на длинные дистанции на открытом воздухе или в общественных местах; требуется использование перил при подъеме и спуске по лестнице; они ограничены в способности бегать и прыгать.

Различия между уровнями II и III — дети и подростки со II уровнем способны ходить без ручных приспособлений для передвижения после 4-летнего возраста (хотя они и могут выбирать их использование время от времени). Дети и подростки с III уровнем нуждаются в ручных приспособлениях для передвижения в помещениях и используют колесные средства передвижения на улице и в общественных местах.

Различия между уровнями III и IV — дети и подростки с III уровнем сидят самостоятельно и требуют незначительной внешней поддержки при сидении, они более независимы при перемещении стоя, могут ходить, используя ручные приспособления для передвижения. Дети и подростки с IV уровнем в положении сидя обычно нуждаются в поддержке, в

самостоятельном передвижении ограничены. Дети и подростки с IV уровнем чаще всего транспортируются в ручном инвалидном кресле или с использованием моторизированной коляски с электроприводом.

Различия между уровнями IV и V — дети и подростки с V уровнем имеют серьезные ограничения контроля положения головы и туловища и требуют как обширной физической помощи другого лица, так и технологической поддержки. Самостоятельное передвижение достигается, только если ребенок или подросток научится управлять моторизированным инвалидным креслом.

ВОЗРАСТ ДО 2 ЛЕТ

Уровень I. Младенцы могут самостоятельно садиться и вставать из положения сидя, сидя на полу, их руки свободны для манипуляций с предметами. Младенцы ползают, используя руки и колени, могут подтянуться, чтобы встать, сделать несколько шагов, держась за мебель. Младенцы в возрасте от 18 месяцев до 2 лет ходят самостоятельно, не нуждаясь в использовании вспомогательных устройств для передвижения.

Уровень II. Младенцы удерживаются, сидя на полу, но могут нуждаться в использовании рук для балансировки. Младенцы ползают на животе или ползают с использованием рук и колен. Младенцы могут подтянуться, чтобы встать и шагать, держась за мебель.

Уровень III. Младенцы удерживаются, сидя на полу, когда их нижняя часть спины поддерживается. Они переворачиваются и ползут на животе.

Уровень IV. Младенцы удерживают голову, но нуждаются в поддержке туловища в положении сидя на полу. Они могут переворачиваться на спину и на живот.

Уровень V. Физические нарушения ограничивают произвольный контроль движений. Младенцы не удерживают голову и туловище против градиента тяжести в положении на животе и сидя. Они нуждаются в помощи взрослого, чтобы перевернуться.

ВОЗРАСТ ОТ 2 ДО 4 ЛЕТ

Уровень I. Дети сидят на полу с обеими руками, свободными для манипуляций с предметами. Садятся и встают с пола и стоят без помощи взрослых. Дети предпочитают ходьбу как основной способ передвижения, при этом не нуждаясь в каких-либо вспомогательных устройствах.

Уровень II. Дети могут сидеть на полу, но у них могут возникнуть трудности с балансировкой, когда обе их руки свободны для манипуляций с предметами. Садятся и встают с пола без помощи взрослых. Дети, подтягиваясь, могут встать на твердой поверхности. Дети ползают на четвереньках реципрокным (возвратно-поступательным) способом, передвигаются, держась за мебель. При ходьбе используют вспомогательные приспособления для передвижения. Ползание, передвижение вдоль опоры и ходьба являются преимущественными способами передвижения.

Уровень III. Дети удерживаются, сидя на полу часто по типу «W-сидения» (сидят между согнутыми и ротированными внутрь бедрами и коленями), и могут нуждаться в помощи взрослого для сидения. Дети ползают на животе или на четвереньках

(часто не реципрокно), что является преимущественным способом передвижения. Дети могут подтянуться, чтобы встать на устойчивой поверхности и передвигаться на короткие дистанции. Дети могут проходить короткие расстояния в помещении, используя ручные приспособления для передвижения (ходунки) и помощь взрослых для поворотов и управления движением.

Уровень IV. Дети, посаженные на пол, могут сидеть, но не в состоянии удерживать равновесие без помощи своих рук. Они часто нуждаются в специальных приспособлениях для сидения и стояния. Самостоятельно передвигаются на короткие дистанции (в пределах комнаты), достигая этого с помощью перекатывания, ползания на животе или на четвереньках, не используя возвратно-поступательный способ.

Уровень V. Физические нарушения ограничивают самостоятельный контроль движений и возможность удерживать голову и туловище против градиента тяжести. Все области моторных функций ограничены. Функциональные ограничения сидения и стояния не могут полностью компенсироваться использованием вспомогательных устройств и поддерживающих технологий. На V уровне дети не могут самостоятельно двигаться и в основном перевозятся другим лицом. Некоторые дети достигают самостоятельной мобильности с использованием моторизированной высокотехнологичной коляски.

ВОЗРАСТ ОТ 4 ДО 6 ЛЕТ

Уровень I. Дети легко садятся и встают с кресла без помощи рук. Могут сами вставать из положения сидя на полу и

из кресла без использования поддержки окружающих предметов. Дети ходят внутри и вне помещений, поднимаются по лестнице. Способны прыгать и бегать.

Уровень II. Дети сидят в кресле с обеими свободными для манипулирования предметами руками. Дети встают из положения сидя с пола и кресла, но часто они нуждаются в устойчивой поверхности, чтобы опереться или оттолкнуться руками. Дети ходят сами, не нуждаясь в ручных приспособлениях для передвижения, в помещении и на короткие расстояния по горизонтальной поверхности вне дома. Дети поднимаются по лестнице, держась за перила, но не в состоянии бегать и прыгать.

Уровень III. Дети сидят на обычном стуле, но могут нуждаться в поддержке таза и туловища для максимального высвобождения рук для манипуляций. Дети могут садиться и вставать со стула, используя устойчивую поверхность для подтягивания или упора руками. Дети ходят с помощью ручных приспособлений для передвижения по ровной поверхности и поднимаются по лестнице с помощью взрослого. Детей часто перевозят, когда необходимо преодолеть большие расстояния вне помещений или по неровной поверхности.

Уровень IV. Дети сидят на стуле, но нуждаются в специальных приспособлениях для удержания туловища и максимального высвобождения рук. Дети могут сесть и встать с кресла с помощью взрослого, либо подтянувшись или опершись на устойчивую поверхность. Дети могут в лучшем случае ходить на короткие расстояния с помощью ходунков и под наблюдением взрослого, но часто испытывают трудности при поворотах и

балансировке на неровных поверхностях. В общественные места их перевозят. Дети могут научиться передвигаться в моторизированном кресле.

Уровень V. Физические нарушения ограничивают самостоятельный контроль движений и удержание головы и туловища против градиента тяжести. Все моторные функции ограничены. Функциональные ограничения в положении сидя и стоя полностью не компенсируются использованием специальных адаптивных устройств вспомогательных технологий. На V уровне дети не могут передвигаться независимо и их перевозят. Некоторые дети могут достигнуть самостоятельной мобильности, используя высокотехнологичные электрические инвалидные кресла.

ВОЗРАСТ ОТ 6 ДО 12 ЛЕТ

Уровень I. Дети ходят дома, в школе, вне помещений и в общественных местах. Дети способны подниматься и спускаться через бордюры, не пользуясь физической помощью другого человека, могут подниматься по лестнице, не используя перила. Дети способны выполнять такие большие моторные функции, как бег и прыжки, но скорость, балансировка и координация движений ограничены. Дети могут участвовать в физической активности и спортивных играх по их персональному выбору и в зависимости от факторов окружающей среды.

Уровень II. Дети ходят в большинстве окружающих обстановок. Они могут испытывать трудности при ходьбе на большие расстояния и в балансировке на неровных поверхностях, склонах, в людных местах, закрытых пространствах или когда переносят предметы. Дети

поднимаются и спускаются по лестнице, держась за перила или с помощью взрослых, если перила отсутствуют. На открытых пространствах и в общественных местах дети могут ходить с помощью взрослого, используя ручные приспособления для передвижения или пользуясь колесными средствами передвижения на большие дистанции. Дети в лучшем случае имеют минимальные возможности выполнять такие большие моторные функции, как бег и прыжки. Физические ограничения в больших моторных функциях могут требовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх.

Уровень III. Дети ходят, используя ручные приспособления для передвижения в основном в помещениях. В положении сидя дети могут нуждаться в ремне для удерживания таза и балансировки. Для перехода из положения сидя на стуле или для подъема с пола требуется физическая помощь или опорная поверхность. При путешествии на большие расстояния дети используют колесные средства передвижения. Дети могут подниматься и спускаться по лестнице, держась за перила, под наблюдением взрослого или с физической помощью другого человека. Ограничения в ходьбе могут потребовать специальной адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая колесные средства передвижения — ручные или моторизированные.

Уровень IV. В большинстве ситуаций дети передвигаются с физической помощью другого человека или с помощью моторизированного средства передвижения. Они нуждаются в адаптации сидения с фиксацией таза и туловища и физической помощи другого человека для большинства перемещений. Дома

дети передвигаются на полу перекатыванием или ползанием, ходят на короткие расстояния, используя физическую помощь, или используют моторизированные средства передвижения. Дети могут передвигаться в ходунках, поддерживающих туловище, дома и в школе. В школе, на открытых пространствах и в общественных местах детей перевозят в ручном инвалидном кресле или используют моторизированные коляски. Ограничения в передвижении требуют адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь или моторизированные коляски.

Уровень V. В большинстве случаев ребенка перевозят в ручном инвалидном кресле. Дети ограничены в способности удерживать голову и туловище против градиента тяжести и контролировать движения рук и ног. Вспомогательные технологии используются для лучшего удержания головы, сидения, стояния и/или мобильности, но ограничения не могут полностью компенсироваться приспособлениями. Перемещение ребенка требует физической помощи взрослого. Дома дети могут перемещаться на короткие расстояния по полу или переноситься взрослыми. Дети могут достигать мобильности, используя высокотехнологичные электрические инвалидные кресла с контролем посадки. Ограничения подвижности требуют адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь другого человека или использование моторизированного средства передвижения.

ВОЗРАСТ ОТ 12 ДО 18 ЛЕТ

Уровень I. Подростки ходят по дому, в школе, на улице и в общественных местах. Они могут переступать через бордюры

без физической помощи, пользоваться лестницей, не держась за перила. Подростки способны выполнять такие большие моторные функции, как бег и прыжки, но скорость, балансировка и координация движений могут быть ограничены. Подростки могут принимать участие в физической активности и спортивных играх по собственному выбору и в зависимости от факторов окружающей среды.

Уровень II. Подростки ходят в большинстве ситуаций. Факторы окружающей среды (такие как неровные поверхности, склоны, большие расстояния, временны́е требования, погода, восприятие сверстников) и персональный выбор влияют на выбор передвижения. В школе или на работе подросток может ходить, используя ручные вспомогательные приспособления для передвижения для безопасности. На открытых пространствах и в общественных местах подростки могут использовать колесные средства передвижения, когда путешествуют на большие расстояния. Молодые люди поднимаются и спускаются по лестнице, держась за перила или с физической помощью другого человека, если перила отсутствуют. Ограничения в выполнении больших моторных функций могут потребовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх.

Уровень III. Подростки способны ходить, используя ручные приспособления для передвижения. Подростки на III уровне в сравнении с другими демонстрируют бóльшую вариабельность в способах передвижения в зависимости от физических возможностей, факторов окружающей среды и личностных факторов. В положении сидя подростку может потребоваться

ремень для удержания таза и балансировки. Вставание из положения сидя, вставание с пола требуют физической помощи другого человека или опорной поверхности. В школе подростки могут самостоятельно передвигаться в ручном инвалидном кресле или использовать моторизированную коляску. На улице и в общественных местах подростка перевозят в инвалидном кресле или используют моторизированную коляску. Подростки могут подниматься и спускаться по лестнице, держась за перила под наблюдением или с физической помощью другого человека. Ограничения в ходьбе могут потребовать адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая самостоятельное передвижение в ручном инвалидном кресле или моторизированной коляске.

Уровень IV.В большинстве ситуаций подростки используют колесные средства передвижения. Они нуждаются в специальных приспособлениях для сидения с фиксацией таза и туловища. Для передвижения требуется физическая помощь 1–2 людей. Подросток может удерживать свой вес на своих ногах при перемещении в вертикальное положение. В помещениях подростки могут проходить короткие расстояния с физической помощью другого человека, используя колесные средства передвижения или ходунки, поддерживающие тело во время ходьбы. Подросток физически способен управлять моторизированным инвалидным креслом. Если моторизированное кресло недоступно, подростка перевозят в ручном инвалидном кресле. Ограничения в передвижении могут потребовать адаптации для участия в физической активности и

спортивных играх, включая физическую помощь другого человека и/или моторизированные средства передвижения.

Уровень V: В большинстве ситуаций подростка перевозят в ручном инвалидном кресле. Подросток ограничен в возможности удерживать голову и туловище против градиента тяжести, а также контроле ног и рук. Вспомогательные технологии используются для улучшения удержания головы, сидения, стояния и передвижения, но ограничения полностью не компенсируются приспособлениями. Физическая помощь 1–2 человек или механический подъемник необходимы для транспортировки. Подростки могут достигать самостоятельного передвижения, используя высокотехнологичные моторизированные кресла с адаптерами для сидения и контроля положения тела. Ограничения в передвижении требуют адаптации для участия в физической активности и спортивных играх, включая физическую помощь и использование моторизированных средств передвижения.

Клочкова Ольга Андреевна
Куренков Алексей Львович
Кенис Владимир Маркович
Столярова Надежда Леонидовна
Иванченко Дарья Владимировна

ДЦП в вопросах и ответах: книга для родителей и специалистов

Ответственный редактор: Наталья Семина
Иллюстрации: Екатерина Суворова
Верстка: Дмитрий Едомахов
Корректор: Серафима Довгань

Благотворительный фонд «Весна»
129109, Москва, ул. Нижегородская, д.32, с.4
+7 (499) 321-20-46
www.vesnafund.ru

Возрастные ограничения 16+

Заметки

[←1]

Гематоэнцефалический барьер — биологический фильтр между кровеносной и центральной нервной системами, который препятствует попаданию токсических веществ и инфекционных агентов из кровотока в ткани мозга, не мешая при этом поступлению необходимых питательных веществ и выведению продуктов обмена.

[←2] https://www.canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/077/original/GMFCS-ER_Translation-Russian.pdf

[←3]

По материалам Всемирной организации здравоохранения — www.who.int/tools/child-growth-standards/standards/motor-development-milestones.

[←4]

Не сидит, не ползет. Что делать? / Лупандина-Болотова Г.С., Клочкова О.А. — Ростов н/Д: Феникс, 2022.

[←5]

Эти таблицы и графики для оценки роста и веса детей с ДЦП с различными уровнями GMFCS в удобном виде содержатся в приложении «Растем при ДЦП с 2 до 20 лет», разработанном родителями мальчика с ДЦП. Программой можно бесплатно воспользоваться по ссылке: https://dcp.su/growth/select.

[←6]

В России система скрининга, сходная с CPUP, была внедрена в Тюменской области усилиями Веры Анатольевны Змановской и коллег и в дальнейшем получила распространение еще в нескольких регионах.

[←7]

Синапс — место контакта между нейронами или нейрона с клеткой другой системы, например, с мышцей. В синапсе происходит передача сигнала от клетки к клетке за счет выделения различных веществ.

[←8]
Novak, I., Morgan, C., Fahey, M. et al. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. Curr Neurol Neurosci Rep 20, 3 (2020).

[←9] https://nakedheart.online/articles/zerebralnyi-paralich-u-detei-sistematicheskiy-obzor-programm-vmeshatelstva?utm_source=miloserdie&utm_medium=smi&utm_campaign=novak

[←10]

Похожие изменения происходят в организме при длительном голодании. Возможно, этим можно объяснить исторические описания успешного лечения больных «падучей болезнью» постом и молитвой.

[←11]

Благодарим клинику «ОРТО-пространство» и лично ортопеда-травматолога Охапкина Дмитрия Игоревича за помощь в подготовке ответов на вопросы про ортезирование и предоставленные фото с примерами изделий.

[←12]

Опубликованы в статье Мельниченко Г.А., Намазова-Баранова Л.С., Громова О.А. с соавт. Профилактика и лечение дефицита витамина D: выбор оптимального подхода.Вопросы современной педиатрии. 2021;20(4):338–345.